

Libros de **Cátedra**

Dermatología

Pautas básicas para su aprendizaje

Stella Maris Beatriz Ingratta (compiladora)

Liliana Beatriz Manzo - Griselda Mariela Caserio (coordinadoras)

FACULTAD DE
CIENCIAS MÉDICAS

n
naturales

 **EduLP**
Editorial
de la Universidad
de La Plata



UNIVERSIDAD
NACIONAL
DE LA PLATA

DERMATOLOGÍA

PAUTAS BÁSICAS PARA SU APRENDIZAJE

Stella Maris Beatriz Ingratta
(compiladora)

Liliana Beatriz Manzo
Griselda Mariela Caserio
(coordinadoras)

Facultad de Ciencias Médicas



UNIVERSIDAD
NACIONAL
DE LA PLATA



A mis queridos nietos: Serena, Agustín, Delfina, Sofía y Milagros.

Agradecimientos

Al plantel docente de la Cátedra de Dermatología de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata, del cual me siento orgullosa. Sobre todo, gracias al apoyo incondicional de tres personas que me han ayudado en esta ardua tarea: la Dra. Liliana Manzo, la Dra. Griselda Caserio y la secretaria de cátedra Sra. Silvina López Seoane.

Al Prof. Dr. Luis Touceda, quien ha interpretado y valorado el trabajo realizado, reconociendo el aporte de este libro para el conocimiento de la Dermatología.

A los alumnos de nuestra Cátedra, futuros colegas, quienes han fomentado la concreción de este proyecto, para quienes esperamos sea de utilidad.

Y sobre todo, a nuestros enfermos, razón de nuestro trabajo, quienes nos enseñan permanentemente.

Índice

Prólogo	7
Introducción	9
Capítulo 1	
Estructura de la piel y lesiones elementales	10
<i>Griselda Mariela Caserio</i>	
Capítulo 2	
Sífilis	27
<i>Rocío Fabiola Raffaelli</i>	
Capítulo 3	
Lepra	41
<i>María Alejandra Verea</i>	
Capítulo 4	
Dermatosis precancerosas y HACRE	50
<i>Marcela Faraone</i>	
Capítulo 5	
Tumores cutáneos malignos	58
<i>Marcia Taboada</i>	
Capítulo 6	
Micosis	89
<i>Carlos Alberto Harismendy</i>	
Capítulo 7	
Virosis cutáneas no exantemáticas	107
<i>Mercedes Bertolotti</i>	
Capítulo 8	
Piodermitis	114
<i>Ramiro Luna Cian</i>	
Capítulo 9	
Ectoparasitosis	122
<i>Carlos Alberto Harismendy</i>	

Capítulo 10	
Psoriasis _____	134
<i>Ana Virginia Tettamanti</i>	
Capítulo 11	
Eccema y atopia _____	143
<i>Juan Pedro Russo</i>	
Capítulo 12	
Enfermedades ampollares autoinmunes _____	154
<i>María Victoria Itatí Cordo</i>	
Capítulo 13	
Eritema multiforme _____	167
<i>Maximiliano Mestroni</i>	
Capítulo 14	
Nevos _____	174
<i>Liliana Beatriz Manzo</i>	
Capítulo 15	
Rosácea y acné _____	183
<i>Marcela Faraone</i>	
Capítulo 16	
Colagenopatías _____	192
<i>María Victoria Bourimborde</i>	
Capítulo 17	
Manifestaciones cutáneas de enfermedades sistémicas _____	207
<i>Ana Karina Ochoa</i>	
Los autores _____	220

ANEXO

Compendio de imágenes dermatológicas

Stella Maris Beatriz Ingratta

Descargar de: <http://sedici.unlp.edu.ar/handle/10915/60987>

Prólogo

La Dermatología es la materia clínica del estudio de la piel y sus anexos, como tal implica un amplio temario y al mismo tiempo un trascendente contenido de carácter clínico. Por tales razones su presencia dentro de la formación de un médico generalista es un hecho relevante e imprescindible para lograr detectar y tratar las enfermedades, así como fomentar y promover la salud.

En el presente libro se plantea permitir a los alumnos de medicina acceder en forma sencilla y práctica a los conocimientos de la asignatura.

Siguiendo los preceptos clásicos de la progresión de la información desde lo básico y general a lo complejo y particular, se puede apreciar que partiendo de la anatomía y fisiología cutánea, pasando por los elementos propios de la semiología dermatológica (lesiones primarias y secundarias), se introduce en las patologías prevalentes y más relevantes para el médico generalista, concluyendo con la vinculación global de la afecciones generales y su expresión cutánea. Cabe consignar que en los capítulos puntuales de cada entidad nosológica se ha seguido con especial cuidado la secuencia de una definición, aspectos epidemiológicos, la presentación clínica con especial énfasis en las imágenes, recursos diagnósticos (particularizando los diagnósticos diferenciales), así como el tratamiento y evolución. Cierra cada capítulo una bibliografía asentada en los conceptos firmemente establecidos que permitan al lector ampliar su información sobre distintos aspectos del tema.

Conozco a la Dra. Ingratta desde hace más de treinta años por su actividad docente y asistencial. Sus aptitudes docentes son bien conocidas tanto por sus pares como por sus alumnos y sus pacientes. En tanto, que lo referente a lo asistencial ha mantenido el concepto básico de la relación médico paciente como instrumento fundamental para un adecuado diagnóstico y tratamiento. Estas capacidades las trasmite a sus colaboradores por lo que no me caben dudas que el presente texto producto de la Cátedra de Dermatología de la Facultad de Ciencias Médicas de la UNLP será de suma utilidad para sus alumnos, así como para todos aquellos que ejercemos la medicina interna en forma cotidiana.

Solo resta decir como colofón que la lectura del presente libro permite valorar el esfuerzo de un equipo docente, en su afán de mejorar la calidad de los educandos y al mismo tiempo dejar un recurso que será de referencia para los actuales y futuros estudiantes de medicina, como para los médicos de reciente graduación.

Agradezco a la Dra. Ingratta la oportunidad que me brindara con su lectura para prologarlo y sentir el mandato siempre presente del docente brindándose a sus educandos para lograr devolver a la sociedad una parte al menos de lo que ella nos brindase.

Prof. Dr. Luis Touceda

La Plata, octubre de 2016.

Introducción

¿Por qué se decidió concretar un libro de Dermatología de pregrado? Para que todos los alumnos de medicina entiendan lo difícil y apasionante que es esta especialidad. Siempre es un desafío, y así se emprendió con el plantel docente de nuestra cátedra: volcar nuestra experiencia y conocimiento para todos aquellos que quieran adentrarse en esta especialidad donde “todo se ve”, pero no siempre todo se diagnostica.

A lo largo del tiempo, la Dermatología ha sido considerada una especialidad menor de la práctica médica. Sin embargo, la experiencia demuestra que la consulta dermatológica muchas veces se constituye como una puerta de entrada al diagnóstico de patologías de otras áreas, como medicina interna. Allí radica su valor adicional y reconocimiento como herramienta para la resolución de afecciones que involucran a más de una especialidad.

En este libro, se trató de exponer en 17 capítulos los temas más frecuentes en la práctica de consultorio en conceptos de uso extendido. En cada uno de estos capítulos, el lector encontrará aquellas definiciones, epidemiología y clasificaciones clínicas que desde el punto de vista docente se consideran más claras y de mayor rigor. Todos los temas presentan fotografías ilustrativas que contribuyen al entendimiento de las patologías cutáneas descritas, conformando un compendio de imágenes dermatológicas cuidadosamente seleccionadas. Se han volcado en fotografías a valiosos enfermos para que el lector pueda crecer, observándolos, comparándolos y aprendiendo de ellos. Asimismo, se consignó bibliografía ampliatoria a fin de que también pueda profundizar en cada temática.

Es importante que todo aquel que lea este libro lo haga con un espíritu crítico que demuestre que ha asimilado a conciencia cada uno de los conceptos elaborados. Un médico tiene que volcar hacia el paciente no sólo conocimiento sino criterio y con esta pauta como guía se planificó cada capítulo.

Los autores de este libro esperan que este material les sea de utilidad para el estudio de la especialidad y el ejercicio de la práctica médica.

CAPITULO 1

Estructura de la piel y lesiones elementales

Griselda Mariela Caserio

ESTRUCTURA DE LA PIEL

Generalidades

La piel, cuyo origen es ectodérmico y mesodérmico, es un órgano de vital importancia, de estructura compleja y múltiples funciones.

Su superficie llega a 2 m² y lo hace el más extenso del cuerpo y su peso representa el 30% del peso total de un adulto.

Funciones

Actúa como barrera protectora de traumatismos, quemaduras y manteniendo el medio interno.

Regula la temperatura corporal, conserva el calor por vasoconstricción y enfría por vasodilatación y evaporación del sudor.

Protege de los RUV, a través de los melanocitos y de la barrera proteica córnea fabricada por los queratinocitos, que impiden la acción dañina sobre el ADN nuclear.

Es un órgano de percepción a través de las múltiples terminaciones nerviosas distribuidas en la superficie.

Interviene en la absorción de la vitamina D (7- dehidrocoleciferol) y en la vigilancia inmunológica a través de las células de Langerhans.

Expresa estados anímicos.

Estructura

La piel consta de 3 capas:

- **Epidermis**, de origen ectodérmico, que es el epitelio de cobertura, de espesor variable (0,04 a 1,5 mm)
- **Dermis** o corion, de origen mesodérmico, con vasos, anexos y estructuras nerviosas.
- **Hipodermis** o tejido adiposo subcutáneo, de origen mesodérmico.

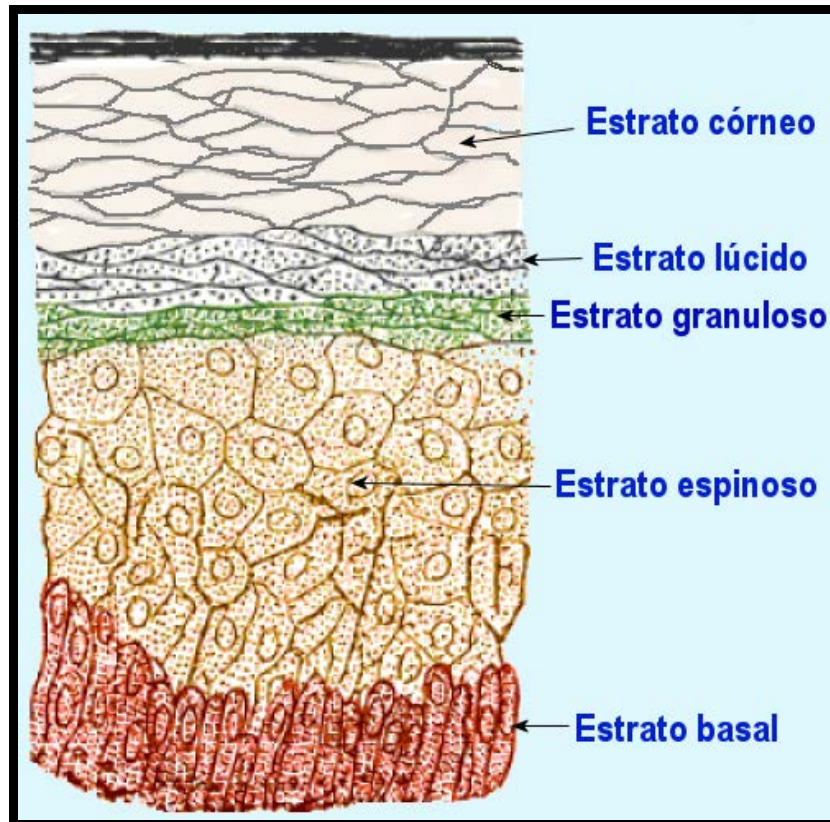
La **melanina** es el pigmento más importante de la piel, cuya actividad está regulada por factores raciales, genéticos y la acción de los rayos ultravioleta.

EPIDERMIS

Constituida por tejido epitelial pavimentoso estratificado avascular, en constante regeneración.

De la profundidad a la superficie, los estratos epidérmicos son:

- **Capa basal o germinativa**, cuya división o mitosis da origen a las células de las capas superiores.
- **Capa espinosa o de Malpighi**, compuesta por células poliédricas unidas entre sí por puentes intercelulares, los **desmosomas**.
- **Capa granulosa**, estructura de transición, con células aplanadas y gránulos de queratohialina.
- **Estrato lúcido**, por debajo de la capa córnea, que se ve en palmas y plantas solamente.
- **Capa córnea**, constituida por células aplanadas y muertas que se van desprendiendo de la superficie. Se convierten en **queratina**, material proteico.



Células epidérmicas

Ellas son:

- Queratinocitos, resultan primordiales, aproximadamente el 85% del total de las células. La función del queratinocito es formar capa córnea.
- Melanocitos (5%), paradójicamente son células claras, ubicadas en la capa basal. Se distribuyen en matriz pilosa, en la unión dermoepidérmica,

epitelio pigmentado de retina y la uvea del ojo, región vestibular del oído interno, leptomeninges y mucosas. Su transformación hacia la malignidad da origen a los **melanomas**.

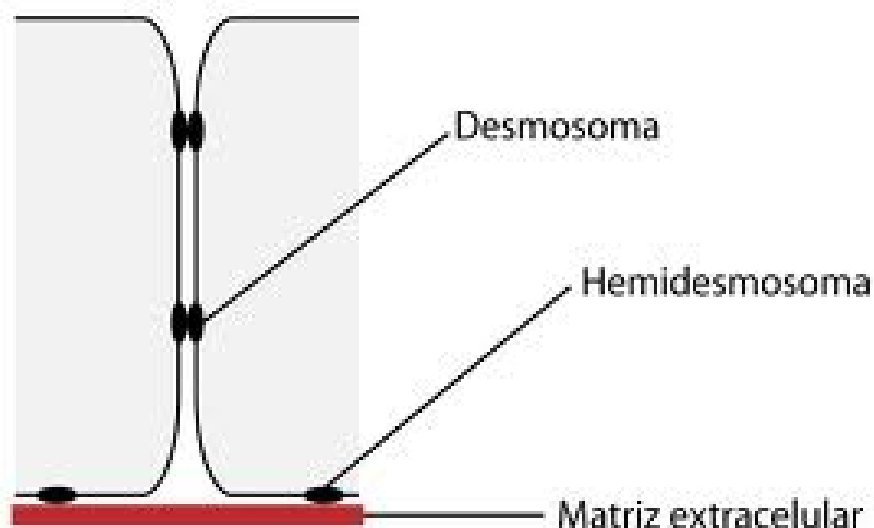
- Células de Langerhans (3 al 5%) desempeñan un importante papel en la inmunidad celular.
- Células de Merkel (< 0,1%) vinculadas a terminaciones nerviosas.

El *turnover* o recambio celular epidérmico se produce en 28 días aproximadamente. En patologías como la Psoriasis se ve alterada la cinética celular a tan sólo 4 días.

Uniones intercelulares

Tienen un papel esencial en la integridad epidérmica. Existen varias pero las más relevantes se denominan **desmosomas**. Son unidades de cohesión entre células.

A nivel de las células basales sólo existen **hemidesmosomas**, puesto que no se opone otra célula epidérmica: forman parte de la zona de membrana basal.



La ruptura de estas uniones intercelulares origina un clivaje que determina una **ampolla**.

Membrana basal

El límite dermoepidérmico es ondulado formado por prolongaciones epidérmicas (crestas) que se alternan con saliencias dérmicas denominadas papilas.

La membrana basal, es una estructura extracelular compleja, que separa la epidermis del estrato conectivo subyacente.

Su engrosamiento se observa con la técnica PAS en el Lupus eritematoso y Dermatomiositis.

Se distinguen 3 zonas diferentes: **lámina lúcida**, **lámina densa** y **sub-lámina densa**. Ésto adquiere relevancia en ciertas patologías como los Penfigoides donde el sustrato patológico afecta estas subzonas.

DERMIS

Tiene como funciones la acción inductora de crecimiento y diferenciación de la epidermis y su nutrición y sostén.

Desde el punto de vista morfológico, se divide en 2 capas: dermis papilar y perianexial y dermis reticular. Se encuentran separadas por el plexo vascular superficial.

Tiene tres componentes: células, fibras y sustancia fundamental.

- **Fibroblasto** es la principal célula dérmica, fabrica fibras y sustancia fundamental. Además existen células mononucleares, linfocitos, células de Langerhans, macrófagos y mastocitos.
- Fibras de **colágeno** (70- 80%) son las responsables de la rigidez y resistencia a la tracción y la flexibilidad.
- Fibras **elásticas** (2%) dan flexibilidad a la piel después de alguna tracción mecánica.
- **Sustancia fundamental** se halla entre las fibras y les sirve como lubricante, para facilitar el movimiento de la piel. Es un elemento importante de absorción de traumas. Acumula gran cantidad de agua, hasta 1000 veces su propio volumen.

Entre la dermis reticular y la hipodermis se encuentra el plexo vascular profundo.

HIPODERMIS

Sus funciones son: protección contra traumatismos, como aislante del frío y reservorio de energía calórica ante el ayuno.

Su célula constitutiva es el **adipocito**, que se organiza en **lobulillos**, separados éstos por tabiques conectivos por donde transcurren los vasos sanguíneos, linfáticos y nervios.

Su afección se observa como nódulos.

ANEXOS CUTÁNEOS

El complejo pilosebáceo está formado por el folículo piloso, la glándula sebácea y el músculo erector del pelo.

Los pelos constituyen una invaginación de la epidermis y se encuentran implantados en dirección oblicua a la superficie. Más profundamente en la dermis, se ensanchan para formar el bulbo que alberga la papila que los nutre y a la matriz que les da origen.

Existen 3 tipos de pelo: vello, pelo terminal y lanugo.

Presenta 3 fases continuas de actividad cíclica: anágeno (activo), catágeno (involución) y telógeno (reposo).

Las uñas pueden ser consideradas como un apéndice altamente modificado. Tienen una función protectora. Crecen de 0,1 a 0,15 mm/d.

La matriz produce prácticamente toda la lámina y está protegida por el repliegue proximal. La cutícula protege la lámina de la entrada de microorganismos capaces de originar panadizos.

La lámina ungueal descansa sobre el lecho y termina a la altura del hiponiquio. El lecho se halla adherido a la cara ventral de la lámina a la que acompaña en su crecimiento. Esto explica el desplazamiento de los hematomas subungueales.

Las glándulas sebáceas se encuentran en toda la superficie cutánea, excepto palmas y plantas, anexas al pelo.

Las glándulas sudoríparas están formadas por un glomérulo excretor en dermis profunda y un tubo excretor que desemboca independientemente del folículo piloso (ecrinas) o en él (apocrinas).

Las ecrinas son más numerosas, ubicadas en toda la superficie corporal.

Las apocrinas en axilas, región perianal y genital, aréola, ombligo. Su secreción comienza en la pubertad y cesa en la vejez.

LESIONES ELEMENTALES

Lesiones Elementales Primarias

Son lesiones que asientan sobre piel sana:

Mácula	Pápula
Placa	Pústula
Tubérculo	Vesícula
Ampolla	Nódulo
Escama	Vegetación

Lesiones Elementales Secundarias

Son aquéllas que asientan sobre piel previamente dañada:

Soluciones de continuidad: fisura, grieta, erosión, excoriación, ulceración, úlcera

Escamas

Costras

Escaras

Cicatrices

Atrofia

Esclerosis

Liquenificación

Lesiones Elementales Especiales o Controversiales

Son aquéllas que no se pueden encuadrar dentro de las primarias o secundarias.

- Tumor
- Surco
- Comedón
- Quiste

LESIONES ELEMENTALES PRIMARIAS

Mácula

Cambio de coloración de la piel, sin alteración del relieve, consistencia o espesor. Pueden ser vasculares o pigmentarias.

Tabla 1.1: Máculas

Vasculares	Congestivas	activas o arteriales: <i>eritemas</i> pasivas o venosas: <i>cianosis</i>
	Orgánicas	<i>Angiomas - Nevos anémicos</i>
	Purpúricas	<i>Púrpuras trombocitopénica trombótica - Púrpura trombocitopénica idiopática – Síndrome Schonlein Henoch - Meningococcemia</i>
Pigmentarias	Endógenas (por aumento o disminución de pigmento)	<i>Lentigos - Pecas - Nevos - Melasma - Vitiligo</i>
	Exógenas	<i>Tatuajes - drogas - alimentos</i>

Los **eritemas** son máculas efímeras que se borran a la vitropresión, reapareciendo rápidamente. Se denominan **Exantemas** cuando ocupan una vasta superficie. Son Morbiliformes cuando sus elementos son pequeños, separados por piel sana, como en el sarampión, Roseoliformes, cuando sus elementos son más redondeados u ovals, de mayor tamaño, más uniformes y pálidos, de localización limitada, como en la roséola sifilítica. Escarlatiniformes son grandes extensiones eritematosas, secas, descamativas, sin islas de piel normal, como en la escarlatina.

El eritema de las mucosas se denomina **Enantema**.

La cianosis es un eritema pasivo que se produce por estasis venosa, desaparece a la vitropresión y su color es azulado. Puede disponerse en placas o en red como en la livedo reticularis.

La púrpura es una mácula que, a diferencia de los anteriores, no se borra a la vitropresión. Aparece bruscamente y desaparece lentamente cambiando el tinte del rojo al amarillo. Se denominan petequias, víbices y equimosis según sean puntiformes, lineales o placas.



Mácula. Farmacodermia



Mácula acrómica. Vitiligo



Mácula vascular orgánica: angioma



Mácula pigmentaria. Nevo

Pápula

Elevación circunscripta de la piel, sólida, que se diferencia de los tumores por ser resolutive y de los tubérculos por no dejar cicatriz.

Ocurre por aumento de células o por edema.

Pueden ser epidérmicas (verrugas planas), dérmicas (urticaria o sifilide papulosa), mixtas (liquen plano) o foliculares (liquen folicular).



Pápula. Urticaria



Pápula. Xantomas eruptivos

Placa

Elevación circunscripta, sólida, mayor a 0,5 cm. Predomina la extensión a la superficie. Ej: erisipela o psoriasis.



Placa. Psoriasis vulgar

Vesícula

Cavidad circunscripta de la epidermis, multibancada, de contenido líquido claro que al romperse dejan una costra. Se forma por:

- Espongiosis o edema intercelular: eccemas.
- Edema intracelular y necrosis: dermatitis de contacto irritativa.
- Degeneración balonizante y reticular: herpes simple.



Vesícula



Vesícula. Herpes simple



Ampolla

Cavidad de contenido líquido claro, de un tamaño $> 0,5$ cm, unilocular, se forma por:

- Despegamiento epidérmico: subcórneo en el impétigo y subepidérmico en la Dermatitis Herpetiforme y Penfigoides
- Acantólisis: por ruptura de los desmosomas como en los pénfigos.



Ampolla. Penfigoide ampollar

Pústula

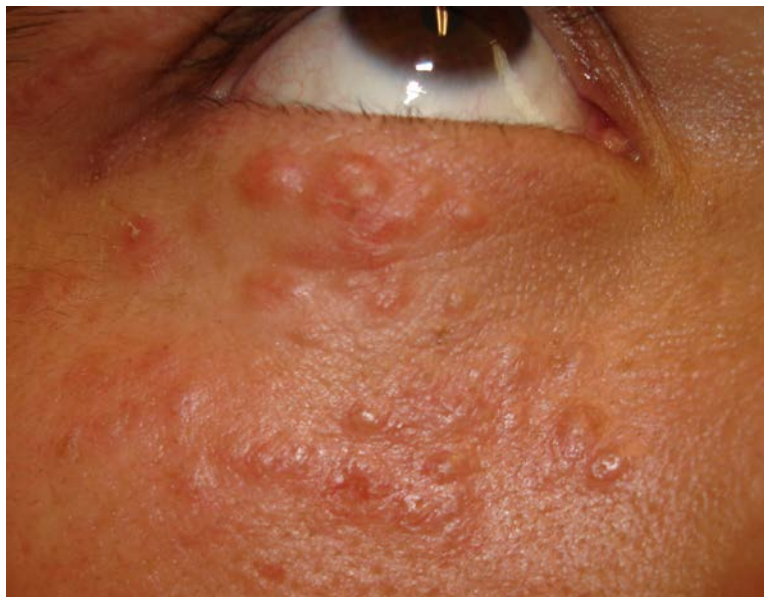
Elevación circunscripta de la piel, cuyo contenido es purulento desde su inicio. Pueden ser foliculares o no foliculares. Ej acné y psoriasis pustulosa.



Pústula

Tubérculo

Lesión dérmica sólida, que hace relieve sobre la piel. Es más profunda que la pápula. Siempre deja cicatriz. Tiene tamaño variable al igual que su coloración y consistencia. El ejemplo más clásico de tubérculo agudo es el forúnculo. Otros crónicos pueden verse en la lepra, sífilis, micosis profundas y lupus vulgar.



Tubérculos. Lupus Miliar

Nódulo

Lesión hipodérmica, sólida, circunscripta, más palpable que visible. Ej: eritema nudoso.

Goma: tipo de nódulo que en su evolución presenta 4 períodos de formación o crudeza, reblandecimiento, ulceración, evacuación con reparación cicatrizal. Ej goma: sífilis terciaria, micosis profundas.



Nódulo

Escama

Laminilla córnea que se desprende espontáneamente, a veces de manera exagerada. Pueden ser secas como en la ictiosis (escama como lesión elemental primaria) y psoriasis (escama como lesión elemental secundaria) o húmedas como en las eccemátides. Su adherencia es un signo de gran valor en el lupus discoide o su desprendimiento en oblea en las parapsoriasis.



Escama. Ictiosis



Escama. Psoriasis

Vegetación

Son proliferaciones de papilas dérmicas, con forma de coliflor. De consistencia blanda y sangran con facilidad. Se diferencian de las verrugas vulgares porque a éstas se les agrega el engrosamiento de la capa córnea. Ej condilomas acuminados.



Vegetación. Verruga vulgar



Vegetación. Condilomas acuminados

LESIONES ELEMENTALES SECUNDARIAS

Soluciones de continuidad

Fisuras o grietas

Herida lineal de origen traumático, sin pérdida de tejido. La grieta es más profunda que la fisura. Ejemplos: intertrigos, queratodermia plantar fisurada.

Erosión o Exulceración

Pérdida de sustancia superficial, patológica. Pueden responder a roturas de vesículas, ampollas, pústulas o desprendimientos epiteliales traumáticos. No lesionan la membrana basal por lo tanto no dejan cicatriz. Ejemplos: Herpes simple, chancro sifilítico, carcinoma basocelular inicial.



Exulceración. Chancro sifilítico

Excoriación

Pequeña pérdida de sustancia muy superficial, de origen traumático o autoprovocada. Interesa la epidermis por eso no deja cicatriz. Son lineales y paralelas al rascado. Se observa en los prurigos y ectoparasitosis.

Ulceración, Úlcera

Pérdida de sustancia profunda, deja cicatriz. Provocada por diversos procesos patológicos. Cuando las ulceraciones son crónicas se las denomina úlceras. Las características de sus dimensiones, bordes, profundidad, fondo, base, color, secreción y sensibilidad son variables. Ejemplo de ulceración: chancro blando. Ejemplos de úlcera: úlcera venosa, mal perforante.



Úlcera hipertensiva



Úlcera varicosa

Costra

Producto de desecación de sangre, pus o suero. Consecutiva a vesículas, ampollas, pústulas y soluciones de continuidad. El ejemplo más clásico es el impétigo con la costra melicérica (por su color amarillento parecido a la miel) y la costra láctea del lactante.



Costra. Impétigo

Escara o Esfacelo

Es todo tejido necrosado, que tiende a ser eliminado. Tiene color negro y carece de sensibilidad. Se produce como consecuencia de alteraciones vasculares.

Cicatriz

Neoformación de tejido conjuntivo y epitelial, que repara toda pérdida de sustancia que interesa la dermis.

Pueden ser normales o queloideas por reparación anormal y exagerada de la fibrosis.



Cicatriz

Atrofia

Se traduce en una disminución del espesor y consistencia de la piel. Se pliega fácilmente y su color es rosado o marfilino. Se observa en anetodermias, atrofia senil, estrías, lupus eritematoso fijo.

Esclerosis

Es una condensación de los elementos de la dermis que hace a la piel más firme, indurada, menos plegable y más adherente a los planos profundos. No es sinónimo de engrosamiento. Se la observa en la Esclerodermia.



Esclerosis. Morfea

Liquenificación

Placas provocadas por rascado o fricción. Se produce por aumento del espesor del tegumento, acentuación del cuadrículado normal, con pigmentación oscura. Se observa en los prurigos crónicos.



Liquenificación

LESIONES ELEMENTALES ESPECIALES O CONTROVERSIALES

Son aquellas que no pueden encuadrarse como lesiones elementales primarias ni secundarias.

Tumor o tumoración

Neoformación no inflamatoria de aspecto, volumen y consistencia variables, con tendencia a persistir y a crecer. Puede ser benigno o maligno.



Tumor

Surco

Línea sinuosa epidérmica sobreelevada, de color blanquecino, grisáceo o eritematoso, patognomónica de escabiosis.



Surco. Escabiosis

Comedón

Lesión “papuloide” que obtura el poro del folículo pilosebáceo con tapón blanquecino, grisáceo o negruzco, constituido por sebo, restos epiteliales y bacterianos. Es la lesión primordial en el acné.



Comedones. Acné

Quiste

Cavidad cerrada dentro de un tejido de contenido líquido o sólido revestido por una cápsula epitelial con o sin orificio de drenaje. Ejemplos: quiste sebáceo, quiste de millium.



Quiste sinovial

Referencias

- Balsa R. (1998). *Manual de Dermatología Clínica* (405-6). Buenos Aires. Editorial Atlante S.R.L.
- Cabrera H. Gatti C. F. (2003) *Dermatología de Gatti- Cardama*. (Cap 1 y 2) 2-15. Buenos Aires. Editorial El Ateneo.
- Cordero A. (1996) *Biología de la piel*. Buenos Aires. Editorial Panamericana.
- High W. Tomasini C. Argenziano G. Zalaudek I. (2016) *Principios básicos de dermatología (cap 1)*. En Bologna J, Jorizzo J, Schaffer J. (Comps) *Dermatología. Principales diagnósticos y tratamientos* 1-42. Barcelona, España. Editorial Elsevier.
- Mazzini M. (1985) *Semiología dermatológica (cap 3)*. En *Dermatología clínica*. 57-71. Buenos Aires. Editorial López Libreros.

CAPÍTULO 2

Sífilis

Rocío Fabiola Raffaelli

La sífilis es una enfermedad infectocontagiosa de transmisión sexual, causada por una espiroqueta: el *Treponema pallidum* (Tp). Se trata de una enfermedad crónica y sistémica desde su inicio, que transcurre entre periodos de enfermedad y latencia. Compromete piel y mucosas, lo que justifica su estudio en dermatología. También puede afectar órganos internos, vísceras y SNC en su evolución. La infección es *adquirida* (origen venéreo en la mayoría de los casos, accidental o profesional) o *congénita* (infección transplacentaria por madre sífilítica). Se extiende en todo el mundo, y no respeta raza, sexo, edad ni nivel socioeconómico. Es curable.

Etiología

Treponema pallidum. Género: *Treponema*. Orden: Spirochaetales. No sobrevive fuera de un huésped animal (necesita humedad y temperatura corporal). Movimientos rápidos de traslación (eje anteroposterior), lateral (en forma de onda) y lento en espiral (alrededor de su eje), que lo diferencian de otros treponemas o espiroquetas.

Epidemiología

La sífilis es un problema actual de salud pública, principalmente por su repercusión en mujeres embarazadas, neonatos y pacientes con serología reactiva para HIV. La sífilis adquirida temprana es la etapa más importante desde el punto de vista epidemiológico porque es la que más contagia, y se extiende desde el momento de contagio de la enfermedad hasta el primer año. A medida que la enfermedad progresa, se torna menos contagiosa.

En el incremento de esta patología influyen el desuso de medidas profilácticas y la anticoncepción oral, la baja educación sanitaria, la prostitución, los movimientos demográficos, la homosexualidad y la promiscuidad sexual.

Clínica

La sífilis se divide en 2 etapas: Temprana o precoz (desde el contagio hasta el primer año) y tardía (desde el primer año en adelante).

Sífilis congénita: Precoz (desde el nacimiento hasta los dos años de vida) y tardía (desde los dos años en adelante).

Tabla 2.1. Clasificación

Clasificación general de los estados de la sífilis		
Sífilis temprana	Sífilis tardía	Sífilis congénita
Sífilis primaria	Sífilis latente tardía	Sífilis congénita precoz
Sífilis secundaria	Sífilis terciaria	Sífilis congénita latente
Sífilis latente precoz		Sífilis congénita tardía

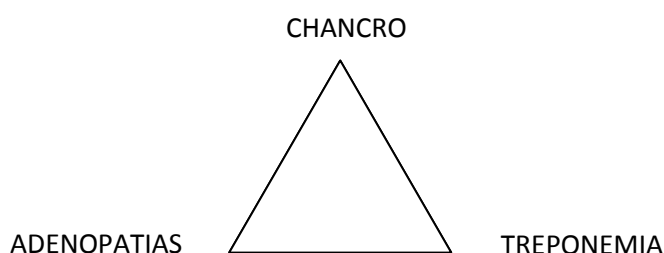
SIFILIS TEMPRANA

Periodo de incubación: de 1 a 3 semanas. Promedio: 21 días

SÍFILIS PRIMARIA

El Tp penetra a través de la mucosa que puede estar indemne o lesionada y se disemina por sangre o linfa. La lesión primaria aparece en el sitio de inoculación y posteriormente las adenopatías.

Triada de la sífilis primaria: Treponemia, chancro de inoculación, adenopatías satélites.



Clínica

La lesión inicial es una pápula rojo oscura, producto de la infiltración dérmica linfoplasmocitaria. Se produce una obstrucción inflamatoria de los pequeños vasos (endarteritis), que da lugar a la necrosis y erosión posterior (**chancro**) y con adenopatías satélites (indoloras, duras, unilaterales o bilaterales, aflegmáticas, principalmente ubicadas en región inguinal, que aparecen entre 7 a 10 días después que el chancro).

Chancro

Erosión o exulceración redondeada de 1 a 2 cm, de borde neto indurado, rojo e indoloro, no rompe la basal, no deja cicatriz tras su resolución.

Características:

- Indoloro
- Infiltrado
- Fondo limpio (color salmonado)
- Generalmente único



Chancros sífilíticos en surco balanoprepucial



Chancre sífilítico en vulva

Topografía

Genital 80-85%. Hombres: surco balanoprepucial, glande, prepucio, fenillo, meato uretral, escroto. Mujeres: cuello de útero (más frecuente, solo detectado en el examen ginecológico por lo que pasa desapercibido), labios mayores, labios menores, horquilla vulvar, clítoris, meato urinario.

Extragenital: ano, labio, lengua, paladar, amígdalas, manos y dedos.

Chancros atípicos (menos frecuentes) chancros múltiples, chancros mixtos, chancros en sífilis maligna precoz (inmunodeprimidos).

La serología treponémica (FTA Abs o MHATP) se torna positiva a partir de los 4 a 7 días, la no treponémica (VDRL) a partir de los 14 días. El chancre involuciona a los 40 a 60 días de su aparición aproximadamente, persistiendo la adenopatía y los anticuerpos circulantes (VDRL y

pruebas treponémicas). El 30% de los casos no tratados presentarán síntomas de sífilis secundaria, otros permanecerán en forma silente en la etapa serológica (asintomática).

Complicaciones del chancro sifilítico: Cuando hay inflamación con edema intenso puede producirse una fimosis llamada "pene en badajo de campana". Esto impide visualizar el chancro por la imposibilidad de retraer el prepucio; pudiendo palpase la induración a través del mismo.

Chancro mixto (o de Rollet): infección conjunta del Tp y el bacilo de Ducrey.

Signo del postigo: Chancro ubicado en el surco balanoprepucial, donde su infiltración condiciona el llamado "signo del postigo", al retraer el prepucio se produce un "resalto" a nivel de la ubicación del chancro.

Diagnósticos diferenciales: Herpes simple, chancro blando, chancro escabiótico, erosión traumática.

SÍFILIS SECUNDARIA

Lesiones cutáneomucosas, de las faneras y sistémicas, que presentan las características de ser múltiples, generalizadas, no destructivas ni cicatrizales, interrumpidas por fases asintomáticas y que tienden a resolverse hacia el final del primer año desde que se adquirió la enfermedad.

Las lesiones del secundarismo reciben el nombre de **sifilides** (pápulas).

Debido al polimorfismo en su presentación, esta etapa es la que más fácilmente puede ser confundida con otras patologías, por lo que a la sífilis se la llama " *la gran simuladora*".

Algunas localizaciones son casi patognomónicas, entre ellas las palmas y las plantas, la superficie dorsal de la lengua, la alopecia de la cola de ceja y las pápulas erosivas en genitales. Los signos y síntomas generales pueden ser mínimos o graves, entre ellos: poliadenopatías, cefaleas, faringitis, disfonía, artralgias, dolores óseos, fiebre de 39-40°, hepatoesplenomegalia, síndrome meníngeo, signos oftalmológicos, entre otros.

- Manifestaciones cutáneas
- Roséola sifilítica: Exantema morbiliforme no pruriginoso que afecta al tronco y raíces de miembros. Respeta palmas y plantas. Cursa en forma asintomática y no es contagiosa. Desaparece en forma espontánea y a veces puede pasar de forma inadvertida.



Roséola sifilítica en tronco



Roséola sifilítica en miembro superior

- Sifilides papulosas: son pápulas sólidas, infiltradas, redondeadas, de diferentes tamaños, de color rojo parduzco, distribuidas en palmas, plantas, tronco, cuero cabelludo, y otras localizaciones. Cuando lo hacen en zonas húmedas, sometidas al roce y la humedad, se hipertrofian, se tornan blanquecinas porque se maceran y dan lugar a los **condilomas planos**. En otras condiciones las pápulas se rodean de un borde descamativo (“collarete de Bielt”) por ejemplo en palmas y plantas, característico de este periodo. Es frecuente encontrar distintas variedades clínicas de sifilides papulosas: seborreicas, acneiformes, foliculares, liquenoides, varioliformes, psoriasiformes, según el tipo de piel y la predisposición del paciente.



Sifilides papulosas en tronco



Sifilides papulosas en palmas



Sifilides papulosas en plantas

- Sifilides pigmentadas: después de la involución de las sifilides papulosas en forma espontánea, pueden surgir máculas pigmentadas (últimas manifestaciones de la sífilis secundaria).
- o Manifestaciones mucosas: muy contagiosas. Localización: oral, genital, faríngea, laríngea. Pueden ser eritematosas o papulosas. A su vez, estas últimas se dividen en pápuloerosivas, opalinas, pápulohipertroficadas, en pradera segada.
- Sifilides eritematosas en orofaringe: angina roja indolora (1ra manifestación en mucosa).
- Sifilides opalinas: blanquecinas en labios, carrillos, encías, lengua, fauces y mucosa anogenital.



Sifilides opalinas en lengua y queilitis angular sífilítica

- Sifilides en pradera segada: lengua (glositis caracterizada por placas depapiladas, eritematosas y brillantes).



Lengua en pradera segada

- Sífilides pápulo-hipertróficas, pápulo-vegetantes o pápulo-erosivas: condilomas planos.



Condilomas planos

- Otras manifestaciones: alopecia difusa, onixis o perionixis, astenia, cefalea, hepatoesplenomegalia, fiebre, dolores musculares, entre otros.

Diagnósticos diferenciales

Roséola: Exantemas medicamentosos, exantemas virales, roséola cerúlea de la pediculosis del pubis, eccemátides.

Sífilides papulosas: psoriasis en gotas, liquen plano, pitiriasis rosada de Gibert, eccemátides seborreica, eritema polimorfo, erupciones medicamentosas, rosácea, acné.

Condilomas planos: condilomas acuminados.

Sífilides opalinas: muguet, leucoplasia, liquen plano, aftas.

Sífilis del inmunosuprimido/ HIV. Sífilis maligna temprana: Se denomina así a la variante de sífilis secundaria que se instala de manera simultánea con un chancro atípico y/o fagedénico, seguido de una proliferación de lesiones úlcero-costrosas generalizadas, con compromiso del estado general. Las lesiones del secundarismo son de aparición brusca y

tienden a la necrosis, se manifiestan con dolor intenso y están distribuidas en forma universal. En las mucosas la intensidad del proceso tiende a destruir el órgano afectado.

SIFILIS LATENTE O SEROLÓGICA

Se manifiesta dentro del primer año de la infección y su hallazgo es fortuito mediante catástrofes epidemiológicas con pruebas no treponémicas (VDRL) en situaciones como prenupciales, controles de embarazo, laborales, prisiones, migraciones, rutinas.

El límite entre latencia temprana y tardía es muy difícil de precisar, dado que el diagnóstico retrospectivo de lesiones tempranas no siempre es posible.

Debería considerarse que todos los casos de sífilis latente se traten como sífilis tardía cuando no se puede determinar el momento del contagio.

SIFILIS TARDÍA

La falta de tratamiento oportuno de la sífilis da lugar a este periodo, que se extiende desde un año hasta 20 años o más.

Si el diagnóstico es serológico mediante pruebas de laboratorio, es una sífilis latente tardía, y si se acompaña de manifestaciones en órganos y sistemas, se trata de sífilis visceral.

En este periodo las lesiones suelen ser poco numerosas, no contagiosas, cicatrizales y destructivas.

SÍFILIS TERCIARIA

Las tres manifestaciones que caracterizan este periodo son:

- Sífilis benigna tardía (cutáneo mucosa)
- Enfermedad cardiovascular
- Neurosífilis

Cutáneomucosa: Tubérculos y gomas.

Tubérculo: Lesión sólida ubicada en dermis, infiltrada, cobriza, indolora, que tiende a la ulceración o a la esclerosis. Se cura dejando cicatriz atrófica e hiperpigmentada. El diagnóstico diferencial debe establecerse con tuberculosis, enfermedad de Hansen, micosis profundas, leishmaniasis, úlceras de las piernas.

Goma: es un nódulo indoloro, no adherido a planos profundos, que se reblandece y evoluciona en forma espontánea a la ulceración, elimina su contenido y deja cicatriz; por lo general es único. Generalmente se localizan en miembros inferiores, superiores y cabeza. Diagnóstico diferencial: tuberculosis colicuativa, paniculitis, micosis profundas.

Cardiovascular: Período de latencia de 15 a 30 años después de la infección (en el 8% de los pacientes no tratados)

Predilección de los vasos *vasorum* de la aorta proximal. Puede llevar a la insuficiencia valvular y aneurismas.

Neurosífilis: La invasión al SNC se produce dentro de los primeros días, semanas o meses de la infección. El LCR patológico puede ir acompañado de cuadros neurológicos característicos o

no, lo que da lugar a la clasificación de enfermedad asintomática o sintomática. *Asintomática*: Alteraciones del LCR y ausencia de hallazgos clínicos neurológicos. *Sintomática*: Inflamatoria o degenerativa. Meníngea: meningitis aguda. Parenquimatosa: parálisis generalizada, tabes dorsal, taboparesia y atrofia óptica. Gomatosa (cerebral, medular o completa).

SÍFILIS CONGÉNITA

Infección que transmite una mujer sífilítica a su hijo durante la gestación. El *Tp* puede atravesar la barrera placentaria en cualquier momento del embarazo, sin embargo el tratamiento antes del cuarto mes de gestación cura a la madre y es preventivo para el feto evitando que contraiga la enfermedad. La falta de terapéutica oportuna puede tener consecuencias tan graves como abortos espontáneos, prematuridad, muerte fetal.

SÍFILIS CONGÉNITA LATENTE

La sífilis congénita latente se presenta cuando el recién nacido no tiene lesiones clínicas pero si serología reactiva. Si el título serológico (VDRL) es igual o mayor al de la madre se considera sífilis activa y se trata al recién nacido. Si el título es menor se deberá controlar con serologías mensuales por tres meses para detectar si aumenta o disminuye.

SÍFILIS CONGÉNITA PRECOZ

Desde el nacimiento hasta los dos primeros años de vida. Se puede comportar como una sepsis grave, con bajo peso al nacer, adenopatías, hepatoesplenomegalia, compromiso osteoarticular con dolor intenso (metáfisis de los huesos largos, aspecto radiológico en serrucho, seudoparálisis de Parrot: extensión de miembros superiores con flexión de los inferiores) y manifestaciones cutáneomucosas (penfigoide sífilítico palmo-plantar, estrías atróficas peribucales y perianales de Parrot, rinitis sanguinolenta con nariz en "silla de montar"). Lesiones nerviosas: convulsiones, meningitis, hidrocefalia.



Sífilis congénita precoz: Penfigoide sífilítico palmoplantar

SÍFILIS CONGÉNITA TARDÍA

Se presenta después de los dos años de vida. Es semejante a la tardía del adulto. Gomas y tubérculos en piel, mucosas, órganos y sistemas con compromiso de pares craneanos, huesos y articulaciones.

Se destaca la **Triada de Hutchinson**: Queratitis intersticial (compromiso inmunológico de la córnea que no responde al tratamiento con penicilina), sordera sífilítica y anomalías dentales.

Laboratorio de sífilis

1) Detección de *Tp.* por microscopia de campo oscuro: Se solicita en lesiones erosivas del periodo primario y secundario. También amplificación de la cadena de la polimerasa (PCR) e inmunofluorescencia directa. Estas pruebas proveen un diagnóstico de certeza, pero un resultado negativo no descarta la sífilis, debido a que la presencia de *Tp* en lesiones puede afectarse por varias causas. (Ejemplo: uso de antisépticos locales)

2) Pruebas serológicas:

- Pruebas no treponémicas:
 - Prueba de floculación **VDRL cuantitativa** (*Venereal Diseases Research Laboratory*)
- Pruebas treponémicas:
 - Inmunofluorescencia: FTA Abs (absorción de anticuerpos treponémicos fluorescentes).
 - Hemaglutinación de *Tp* (TPHA) o microhemaglutinación de *Tp* (MHATP)

Los resultados se denominan "reactivos" cuando son positivos y "no reactivo" reemplaza al negativo. Los resultados cuantitativos se expresan en "dils" (apócope de diluciones). En progresión geométrica partiendo del suero puro, que es título 1 (1 dils), diluir al medio, al cuarto, y así sucesivamente, expresado en números 2, 4, 8, 16, 32.....mayor que 1024.

La VDRL puede dar falsos positivos (serología reactiva a títulos bajos en ausencia de enfermedad) en un porcentaje muy bajo de los casos (5% aproximadamente). Las causas son: pacientes ancianos, embarazo, enfermedades virales, hepatitis crónicas, colagenopatías, y toda lesión con destrucción tisular que tenga interacción con cardiolipinas. De todas maneras una VDRL reactiva, aunque sea a títulos bajos, obliga a descartar una sífilis hasta que no se demuestre lo contrario (ejemplos: VDRL 1/1, VDRL 1/2, VDRL 1/4), solicitando una prueba treponémica.

Para sífilis congénita se debe solicitar VDRL cuantitativa al recién nacido (no de cordón umbilical) y FTA abs IgM. Ésta no se considera actualmente determinante para sífilis congénita ya que puede haber pasaje transplacentario de IgG e inclusive IgM maternos.

Sífilis y embarazo: Solicitar VDRL al inicio, al comienzo del tercer trimestre y en el final del embarazo.

INDICACIONES DE PUNCIÓN LUMBAR

Signos o síntomas neurológicos, oftálmicos u otológicos

Evidencia de sífilis terciaria

Tratamiento fallido previo (clínico o serológico) con las dosis adecuadas de penicilina.

Pacientes HIV.

Pacientes con sífilis serológica tardía que serán tratados con esquemas no penicilínicos.

Consideraciones diagnósticas en HIV

Actualmente la sífilis temprana, en cualquiera de sus etapas es una de las enfermedades infecciosas más comunes en la población HIV (+) comportándose en forma más agresiva. En estos casos, ante la aparición de un exantema cutáneo súbito o en ausencia de sintomatología sospechosa, pero con un aumento inexplicable de la carga viral (aún en baja cantidad) se le debe solicitar VDRL cuantitativa para descartar sífilis. De todas formas, en todo paciente HIV es aconsejable periódicamente solicitar VDRL. En contraposición los pacientes con sífilis deben ser evaluados para excluir infección por HIV.

Es indicación la punción lumbar en pacientes HIV con sífilis para diagnosticar compromiso nervioso. El diagnóstico depende de una combinación de elementos en líquido céfaloaraquídeo: VDRL reactiva, recuento de células generalmente > 5 células (en pacientes HIV se consideran cifras > a 20 GB para determinar neurosífilis) y aumento de proteínas, con o sin síntomas clínicos de neurosífilis. Si la VDRL del LCR es negativa y persiste la duda se sugiere realizar FTA abs (menos específica en LCR pero muy sensible: si da negativa se descarta el compromiso neurológico).

Tratamiento

Sífilis temprana

- Penicilina G benzatínica 2,4 millones de unidades intramuscular **2** dosis (una por semana), sin solvente indoloro.

Pacientes alérgicos a la penicilina:

- Doxiciclina 200 mg/día durante 14 días vía oral.
- Tetraciclina 500 mg/ 6 hs 14 días vía oral.

Sífilis tardía

- Penicilina G benzatínica 2,4 millones de unidades, intramuscular semanal por **6** semanas.

Neurosífilis:

- Penicilina G sódica 12-24 millones de unidades/día, administradas 3-4 millones IV c/4hs. o en infusión continua durante 10 días.

Sífilis en embarazada: Durante el embarazo, la sífilis será tratada de acuerdo al diagnóstico con las mismas dosis de Penicilina G benzatínica.

Algunos autores continúan prescribiendo durante el último mes de embarazo o ante amenaza de parto prematuro, Penicilina G sódica por vía intravenosa 1,5 a 2 millones cada

4hs. durante 14 días, agregando posteriormente las dosis de penicilina G benzatínica correspondientes según la etapa de la enfermedad.

Embarazadas con antecedentes de alergia a la penicilina, deben ser desensibilizadas para poder realizar el tratamiento.

Sífilis congénita: El recién nacido será evaluado con VDRL cuantitativa (no de sangre de cordón umbilical), campo oscuro de las lesiones en piel o mucosas, examen del LCR, radiografías de huesos largos, tórax y pruebas de la función hepática. A los niños mayores se agrega el estudio de las funciones oftalmológica y auditiva (sífilis prenatal tardía).

Penicilina cristalina 100.000 a 150.000 U kg/d, (50.000 U endovenosa c/ 8-12hs) durante 7 a 10 días.

Sífilis y HIV:

La mayoría de los pacientes con Sífilis y HIV responden adecuadamente a los esquemas terapéuticos para sífilis primaria, secundaria y latente temprana.

Manejo de contactos

Toda persona que haya estado en contacto sexual directo con un paciente con sífilis deberá ser evaluada clínica y serológicamente y se tratará de acuerdo a los siguientes criterios:

1. Contacto sexual o de riesgo con enfermo de sífilis primaria, secundaria o latente temprana dentro de los 90 días previos al diagnóstico en ausencia de síntomas y VDRL no reactiva: realizar una única ampolla Penicilina G benzatínica 2.400.000 U IM (tratamiento profiláctico)
2. Contacto sexual o de riesgo con enfermo de sífilis primaria, secundaria o latente temprana más alejado de los 90 días previos al diagnóstico en ausencia de síntomas y VDRL no reactiva: no tratamiento. Si no se puede realizar control serológico: tratamiento profiláctico
3. Pacientes con sífilis de duración desconocida con VDRL reactiva alta se debe pensar que es una sífilis temprana y tratar al contacto como tal Penicilina G benzatínica 2.400.000 U IM una ampolla semanal por 2 semanas.
4. Contacto sexual o de riesgo con enfermo de sífilis latente de duración desconocida (latente tardía) se evaluarán clínica y serológicamente y se tratarán según esos hallazgos.

Normas a seguir ante un paciente con sífilis:

Romper la cadena epidemiológica.

Búsqueda de los contactos y tratamiento.

Denuncia obligatoria.

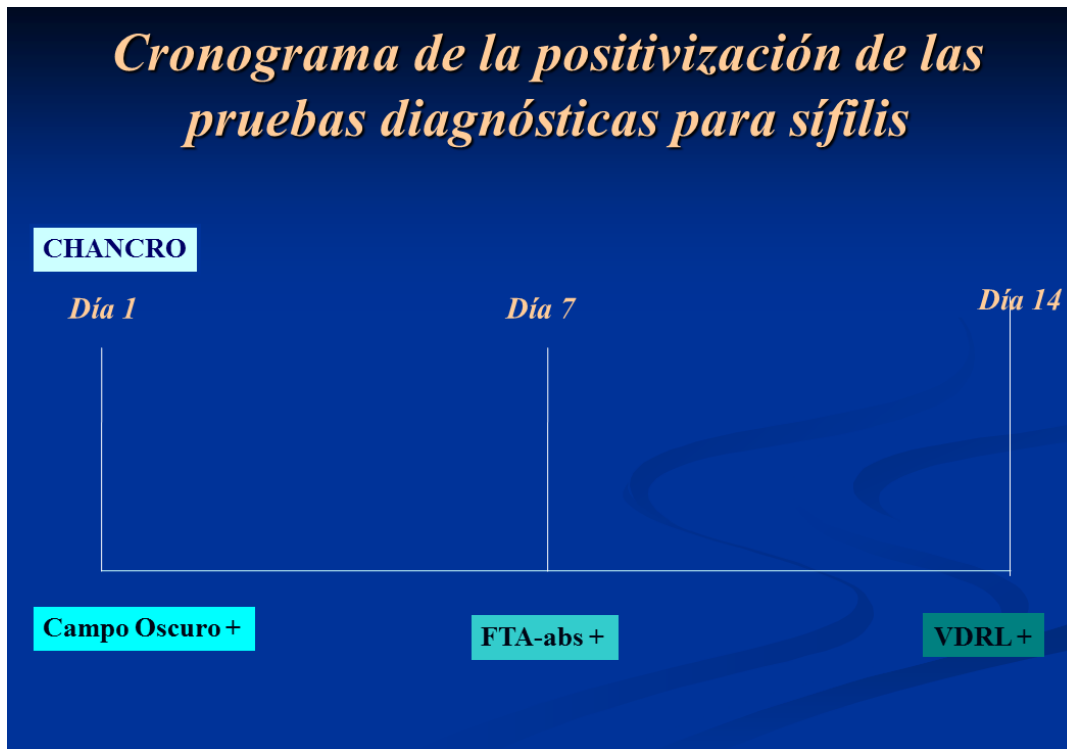
Seguimiento

Sífilis temprana: Clínico y serológico a los 3, 6, 9, 12, 18 y 24 meses de finalizado el tratamiento

Sífilis tardía: Clínico y serológico a los 6, 12 y 24 meses de finalizado el tratamiento.



Fuente: Dermatología de Gatti-Cardama



Referencias

- Balsa, R. (1998). Enfermedades de transmisión sexual II. En: Manual de Dermatología Clínica. (317-343). Buenos Aires: Editorial Atlante SRL.
- Barrera A.E., Casco R.H., Flichman J.C., (2005). Enfermedades trasmisibles sexualmente. Cap. XXII. (133-141). En Woscoff, A.; Kaminsky, A.; Marini, M.; Allevato, M. (Comps). *Dermatología en Medicina Interna*. Buenos Aires: Alfaomega. 3ra Edición.

- Baughn Robert E. and Daniel M. Musher.(2005) *Secondary Syphilitic Lesions*. Clinical microbiology reviews, Jan. (205–216).
- Cabrera, H.; Gatti, C. (2003.) Enfermedades de transmisión sexual (ETS) I. En *Dermatología de Gatti-Cardama*. Cap. 18 (192-217). Buenos Aires: El Ateneo.
- Consenso de Infecciones de transmisión sexual. Pautas de tratamiento. Actualización (2008). Sociedad Argentina de Dermatología. Recuperado de <http://www.sad.org.ar>.
- Fich, Félix. (2008) *Diagnóstico y tratamiento de la sífilis*. Rev. Arch. Argent. Dermatol.; 14 (3) (182-190).
- Freedber, I.; Eisen, A.; Wolff, K.; et al. (2005). En *Dermatología en Medicina General*. (1955-1977). Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana. 8va edición.
- Guías para el tratamiento de las infecciones de transmisión sexual. 2005. Organización Mundial de la Salud.
- Hurtado A.P., González González S.E. (2005). Infecciones de transmisión sexual. Cap.28. (309-316). En Torres Lozada, V.; Camacho, F.; Mihm, M.; (Comps). *Dermatología Práctica Ibero-Latinoamericana*. Colombia: Imprelibros S.A. Primera Edición.
- Iglesias Diez, L.; Guerra Tapia, A.; Ortiz Romero, P. (2004). *Tratado de Dermatología*. Editorial: McGraw Hill, España. Segunda edición.
- Mazzini, M. A. (1977). *Dermatología Clínica*. Buenos Aires: Editorial López Libreros Editores.
- Peeling RW, Hook EW. (2006). *The pathogenesis of syphilis: the Great Mimicker, revisited*. Review article. J Pathol 208 (224–232).
- Primer Consenso de Diagnóstico, Tratamiento y Prevención de las enfermedades de transmisión sexual (2011). Organizado por la comisión de sida y ETS de la Sociedad Argentina de Infectología.
- Sanchez Miguel R. (2010). Sífilis. Enfermedades de trasmisión sexual. En *Dermatología en medicina general*. (1955-1977). Editorial: Médica Panamericana, Buenos Aires. 7ª ed. 1ra reimp.
- Sary Angelika (2004). Enfermedades de trasmisión sexual. En Bologna, J.; Jorizzo, J.; Rapini, R. (Comps). *Infecciones, infestaciones y picaduras*. Dermatología. (1787-1746). Madrid, España: Editorial Elsevier.
- Urbina, F. (2008). Genitales. En: *Atlas de diagnóstico diferencial en dermatología* (416). Buenos Aires: Editorial Mediterráneo.
- Van Dyck E, Meheus AZ, Piot P (eds.). (2000). Diagnóstico de laboratorio de las Enfermedades de Trasmisión Sexual. OMS, (43) Ginebra.

CAPITULO 3

Lepra

María Alejandra Verea

La lepra es una enfermedad infectocontagiosa producida por el *Mycobacterium leprae*. Afecta piel, sistema nervioso periférico y en las formas más graves mucosas y órganos internos.

Etiología

El agente etiológico de la lepra es el *Mycobacterium leprae*, bacilo ácido alcohol resistente, de 1 a 8 micrones de largo y 0,2 a 0,5 micrones de ancho, con forma de bastón. Se presenta en forma aislada o agrupada en paquetes de cigarrillo o globis.

Hasta la fecha no se ha podido cultivar, pero sí se inocula en la almohadilla plantar del ratón, reproduciendo la enfermedad y obteniendo el bacilo de las lesiones.

Patogenia

La lepra se transmite en forma directa, siendo el contagio interhumano y se produce cuando hay contacto prolongado y frecuente entre un enfermo bacilífero y un huésped susceptible.

La vía de contagio es aérea, siendo la cutánea discutida. La primera estación es la ganglionar (período de incubación) que dura meses hasta años. En ese momento se produce una lucha silenciosa entre el bacilo y el sistema inmune del paciente. Si se produce la destrucción total del bacilo, no hay enfermedad. Si la destrucción es parcial pero se desarrolla la inmunidad celular se producen las formas cercanas al polo tuberculoide. Si no hay destrucción bacilar, por falta de inmunidad celular se producen las formas cercanas al polo lepromatoso.

Epidemiología

La endemia de la lepra en Argentina se caracteriza por su moderada magnitud y focalización en áreas geográficas: Chaco, Formosa, Misiones, Corrientes, Entre Ríos, Santiago del Estero, Jujuy, Salta, Tucumán, Córdoba, Santa Fe y Buenos Aires (CABA y Conurbano bonaerense).

Hay que recordar que las migraciones internas condicionan la posibilidad de tener un enfermo de lepra en cualquier parte del país.

Clasificación

Es muy importante realizar una clasificación correcta de los casos de lepra porque permite emitir un pronóstico e identificar los casos con riesgo a desarrollar deformidades, los casos contagiantes y, fundamentalmente, permite elegir el esquema terapéutico.

En la actualidad hay 3 clasificaciones:

- Madrid, Sudamericana e Internacional.
- Ridley y Jopling.
- OMS.

- **Clasificación de Madrid**

Distingue 4 formas clínicas:

- Dos Tipos: Polares estables y con mutua incompatibilidad

Lepromatoso.

Tuberculoide.

- Dos Grupos: menos estables y de evolución incierta

Indeterminado.

Dimorfo o Bordeline.

- **Clasificación de Ridley y Jopling**

Se basa en las características inmunológicas del paciente.

Lepra Lepromatosa Polar (LL p)

Lepra Lepromatosa Subpolar (LL s)

Bordeline Lepromatosa (BB)

Bordeline Tuberculoide (BT)

Lepra Tuberculoide Subpolar (LT s)

Lepra Tuberculoide Polar (LT p)

- **Clasificación de la OMS**

Paucibacilares

Multibacilares

Los **paucibacilares** tienen baciloscopía negativa y la leprominorreacción es positiva. Son la Lepra tuberculoide y la Lepra Indeterminada con leprominorreacción positiva.

Los **multibacilares** tienen baciloscopía generalmente positiva y leprominorreacción negativa.

Son la Lepra Lepromatosa, Bordeline Lepromatosa, Bordeline Bordeline, Bordeline Tuberculoide e Indeterminada con leprominorreacción negativa.

Clínica

Grupo Indeterminado

Presenta máculas hipocrómicas, acrómicas o hiperacrómicas poco numerosas, con hipo o anestesia térmica a su nivel. La sensibilidad se toma apoyando sobre las lesiones dos tubos con agua, uno a 20°C y otro a 50°C, no pudiendo diferenciar la temperatura. En ocasiones hay alteración de la sensibilidad con hipo o anhidrosis y rarefacción pilosa, sin lesión cutánea.

La reacción de Fernández Mitsuda puede ser negativa o positiva.

La baciloscopía puede ser negativa o positiva débil.

La histopatología muestra un infiltrado linfomonocitario rodeando anexos, vasos y nervios (neuritis hanseneana).

Diagnóstico diferencial: vitíligo, pitiriasis versicolor acromiante, dartros volante, esclerodermia en placas, nevo acrómico, nevo anémico.



Lepra indeterminada

Tipo Tuberculoide

Afecta piel y sistema nervioso periférico.

Presenta lesiones únicas o escasas (menos de 5) asimétricas, placas eritematosas infiltradas, de contornos netos, rodeadas de elementos papuloideos con ausencia de sensibilidad.

La afectación del SNP se observa también en las formas multibacilares, pero se describen aquí. Presenta mononeuritis múltiple y las manifestaciones pueden ser: engrosamientos nerviosos periféricos asimétricos (cubital, ciático poplíteo externo, tibial posterior, auricular, mediano, facial, trigémino, radial, etc.), alteraciones motoras (parálisis y amiotrofias); lesiones tróficas, (mal perforante plantar).

La reacción de Fernández Mitsuda es siempre positiva.

La baciloscopia es siempre negativa.

El cuadro histopatológico muestra un infiltrado folicular tuberculoide o sarcoidal.

Diagnóstico diferencial: dermatoficia de la piel lampiña, lupus discoide crónico, erisipela, granuloma anular, eritema anular centrífugo, sarcoidosis, sífilis secundaria.



Lepra tuberculoide

Tipo Lepromatoso

Afecta piel, SNP, mucosas y órganos internos.

Presenta máculas múltiples eritematosas, violáceas, color hoja seca, de límites poco netos, con distribución simétrica. Sobre estas lesiones se ubican los tubérculos (lepromas). Las manos pueden presentar un aspecto infiltrado. Facies leonina: la infiltración de la piel produce aumento de los pliegues, se observa alopecia de cejas, ausencia de pestañas (madarosis), destrucción del tabique nasal, las orejas presentan aspecto de badajo de campana y presencia de lepromas. Existen zonas respetadas como son la corredera vertebral, cuero cabelludo y grandes pliegues.

La afectación del SNP fue descrita en lepra tuberculoide.

Hay afectación de mucosa nasal, bucal, faríngea y laríngea.

Hígado, riñón, ganglios, glándulas suprarrenales y testículos pueden estar afectados.

Las lesiones oculares están presentes.

La reacción de Fernández Mitsuda es siempre negativa.

La baciloscopia es positiva.

La histopatología muestra células de Virchow, atrofia epidérmica, muro de contención, múltiples bacilos.

Existen formas clínicas de lepra lepromatosa que son infrecuentes en nuestro medio, como la lepra bonita de Lucio y Alvarado y la lepra histioide de Wade.

Diagnóstico diferencial: prúrigo nodular, rosácea, linfoma, xantoma tuberoso, sífilis terciaria, leishmaniasis, enfermedad de Von Recklinghausen., diagnóstico diferencial de otros eritemas nudosos.



Lepra lepromatosa: lepromas

Grupo Bordeline

Bordeline Lepromatoso: Presenta máculas color ferruginoso u hoja seca, con contorno externo difuso y contorno interno neto, en cuyo interior de piel sana pueden encontrarse máculas ferruginosas pequeñas.



Bordeline lepromatoso con lesiones en recorte de hostia

Bordeline Bordeline: presenta pápulas urticadas, rosadas en caras laterales de cuello y nuca.



Bordeline-Bordeline

Bordeline tuberculoide: presenta pápulas y/o placas anulares turgentes. Pueden presentar aspecto leonino.

En todas puede existir compromiso neural.

La reacción de Fernández Mitsuda en general es negativa.

La histología presenta cuadros que van desde el polo tuberculoide al lepromatoso.

Diagnóstico diferencial: Micosis fungoide, linfomas.



Bordeline tuberculoide

Estados Reaccionales

Son episodios agudos que ocurren en el curso de la enfermedad, vinculado con fenómenos inmunológicos. Existen dos tipos de reacciones:

Tipo I: mediada por inmunidad celular.

Tipo II: mediada por inmunidad humoral.

Tipo I: se observa en las formas borderline. Se debe a cambios en la inmunidad celular, *upgrading reaction* cuando aumenta y *downgrading reaction* cuando disminuye.

En ambas se observa clínicamente eritema en lesiones preexistentes y aparición de nuevas lesiones, acompañado de neuritis, que puede ser severa.

Tipo II: se observa en la lepra lepromatosa y borderline lepromatosa. Interviene la inmunidad humoral, existiendo inmunocomplejos circulantes. Puede ser la forma de comienzo o aparecer luego de algunos meses de tratamiento. Comprenden eritema nodoso, eritema multiforme, fenómeno de Lucio, neuritis, iridociclitis, orquitis, epididimitis, adenitis etc.

Eritema nudoso: son nódulos que se ubican en todo el tegumento y tienen tendencia a ulcerarse. En la histopatología se observan bacilos. Se acompaña habitualmente de fiebre y malestar general.



Eritema nudoso leproso

Diagnóstico

Se basa en tres pilares:

- Historia Clínica: anamnesis y examen clínico.
- Baciloscopía.
- Histología.

Baciloscopía es el examen directo del material extraído de mucosa nasal (con hisopo) y piel, en lóbulo de las orejas, nalgas y lesión (por escarificación o corte). Se tiñe con la técnica de Ziehl-

Nielsen. El *Micobacterium leprae* es un bacilo ácido alcohol resistente y con esta técnica se tiñe de rojo.

La **baciloscopía** es positiva en las formas multibacilares y negativa en las formas paucibacilares. Pueden ser bacilos sólidos (se tiñen en toda su longitud) o granulosos (se tiñen parcialmente).

Índice bacteriológico (IB): cantidad de bacilos encontrados. Su resultado es 0 (ningún bacilo en 100 campos) o 6+ (más de mil bacilos por campo de inmersión). Si existen muchos bacilos se agrupan en paquetes de cigarrillo o en "globis".

Índice morfológico: es el porcentaje de bacilos sólidos. Se mide de 0 a 100%.

La **leprominorreacción de Fernández Mitsuda** es pronóstico, no diagnóstico. Es útil para identificar las formas clínicas, siendo positiva en las formas paucibacilares y negativa en las multibacilares.

Consiste en la inyección intradérmica en antebrazo izquierdo de 0,1 mm de lepromina (material obtenido de leproma procesado de enfermos multibacilares o de armadillos con infección experimental). La lectura se realiza a las 48 hs (reacción de Fernández) y a los 21 días (reacción de Mitsuda). La reacción de Fernández positiva indica inmunidad celular al contenido proteico del material inyectado. La reacción de Mitsuda positiva indica inmunidad celular frente a los antígenos específicos del *Micobacterium leprae*.

Tratamiento

Lepra multibacilar:

Dosis mensual: 600mg de rifampicina.

300mg de clofacimine.

100mg de dapsona.

Dosis diaria: 100mg de dapsona.

50mg de clofacimine.

Duración: 12 meses.

Lepra paucibacilar:

Dosis mensual: 600mg de rifampicina

100mg de dapsona.

Duración: 6 meses.

Estados reaccionales:

Reacciones Tipo I: corticoides por vía oral.

Reacciones Tipo II:

Eritema nodoso: talidomida 100mg a 400mg. Contraindicado en mujeres en edad fértil por ser teratogénico.

Fenómeno de Lucio, eritema multiforme, neuritis, iridociclitis, orquiepididimitis: corticoides orales.

Referencias

- Baliña L.M, Valdez R.P. (1996) La lepra en la última década del siglo XX. *Actualizaciones Terapéuticas Dermatológicas*. Septiembre Octubre, 19, 1 -150.
- Curso de Leprología Básica (2005). Ministerio de Salud y Ambiente de la Nación, Hospital Nacional Baldomero Sommer, Área Programática. CABA: Artes Gráficas Buschi SA.
- Ferrer M., Vereá M.A., Pecotche D.M., Ivanov M.L., Lucini D.A. (2010) Lepra histioide de Wade. *Arch. Arg. Dermatol.* 60, 111-114.
- Nunzi E., Fiallo P.(2012). La Lepra. Giannetti A., Galimberti R.(Comps), *Tratado de Dermatología* (525-547). Italia: Piccin Nuova Libreria S.p.A.
- Olivares L., Pizzariello G., Datri G., Martínez A., Casas C., Jalo M., Prados G. (2009) Lepra Reaccional. *Rev. Arg.Dermatol.*, 15, 125-130.
- Tenencio de las Aguas J. (1988) Tratamiento de la Lepra. Nuevos esquemas. *Rev. Fontilles*, XXI (6), 689-697.
- Vereá M.A., Lovari F., Veltri F., Medina C., Barrio R.(2004) Lepra de Lucio: presentación de dos casos y revisión bibliográfica. *Arch. Arg. Dermatol*, 54, 113-117.

CAPITULO 4

Dermatosis precancerosas y HACRE

Marcela Faraone

DERMATOSIS PRECANCEROSAS

Son todas aquellas dermatosis que tienen la posibilidad, en cierto porcentaje, de evolucionar a cáncer cutáneo. De ahí, la importancia de detectarlas y poder realizar tratamiento oportuno.

Clasificación de acuerdo a la causa:

- Por agentes físicos:
 - Queratosis actínica, solar o senil
 - Queilitis actínica crónica.
 - Cuerno cutáneo.
 - Queratosis sobre radiodermatitis.
 - Queratosis sobre quemaduras (Úlcera de Marjolin).
 - Leucoplasia.
- Por sustancias químicas:
 - Queratosis por arsénico.
 - Queratosis por brea y minerales.
- Genodermatosis y Nevos:
 - Xeroderma Pigmentoso.
 - Epidermodisplasia Verruciforme.
 - Síndrome del Nevo Basocelular o Síndrome de Gorlin.
 - Nevo sebáceo de Jadassohn.
 - Nevo atípico o displásico.
 - Nevo melanocítico congénito.
- Dermatosis inflamatorias e infecciosas crónicas:
 - Liquen plano (erosivo, ampollar)
 - Liquen escleroatrófico genital
 - Lupus eritematoso discoide
 - HPV

Por agentes físicos

Queratosis actínica, solar o senil

Es la dermatosis precancerosa más frecuente.

Se presenta en personas mayores de 40 años, de piel blanca, pelo rubio o pelirrojo, ojos claros, fototipos de piel I-II, con exposiciones a radiaciones UV (solar o a fuentes artificiales)

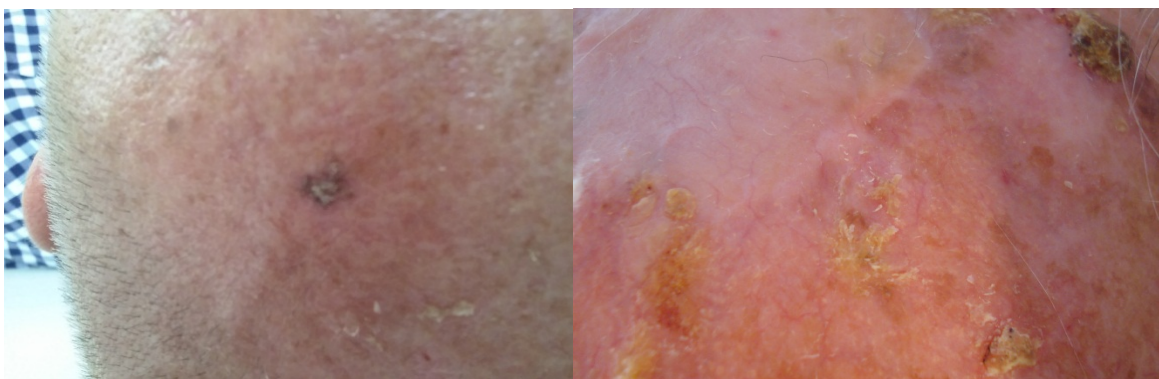
prolongada y acumulada a través del tiempo, por ejemplo, en trabajadores rurales, deportistas. Afecta más a hombres que a mujeres.

Clínica: Se presentan como lesiones eritematosas cubiertas por finas escamas adherentes, de contorno irregular, el tamaño de la lesión es de 1 a 2 cm. Ésta es la forma de presentación más común, pero hay otras variedades clínicas como la forma atrófica, liquenoide, pigmentada, hiperplásica (cuerno cutáneo). A veces las lesiones son más palpables que visibles, siendo ásperas al tacto. Pueden ser únicas o múltiples y asientan sobre piel expuesta y fotodañada, como en nariz, frente, mejillas, pabellones auriculares, dorso de manos, antebrazos, cuero cabelludo en calvos. Son asintomáticas.

Evolución: El riesgo de progresión a carcinoma espinocelular varía según la bibliografía desde un 1% al 20% de los casos, siendo estos tumores de mejor pronóstico que los producidos sobre piel normal.

Estudio histológico: Atipía de los queratinocitos. Elastosis e infiltrado inflamatorio en dermis.

Tratamiento: Uso de pantalla solar. Pueden utilizarse diferentes modalidades terapéuticas como, curetaje y electrodesecación, ácido tricloroacético, 5 fluoruracilo tópico, imiquimod, láser, terapia fotodinámica.



Queratosis actínica, solar o senil

Queilitis actínica crónica

La semimucosa del labio inferior (principalmente en el labio en balcón) expuesta a la acción prolongada e intensa de varios factores, entre ellos, el sol, reacciona desarrollando queilitis actínica. Clínicamente se manifiesta con sequedad y descamación del labio inferior, que con el tiempo se transforma en una placa pequeña, blanca grisácea, cubierta de costras y grietas verticales. A partir de estas placas, puede surgir un Carcinoma Espinocelular.

Tratamiento: Prevención con pantalla solar. 5 Fluoruracilo tópico. Cirugía.

Cuerno cutáneo

Es una lesión crónica, circunscrita, hiperqueratósica, que asienta sobre una base que puede ser una queratosis actínica o verruga viral o carcinoma epidermoide o queratosis seborreica o epiteloma basocelular o queratoacantoma. Siempre hay que realizar una biopsia de la base.

Tratamiento: Extirpación de la lesión con biopsia de la base.



Cuerno cutáneo

Queratosis sobre radiodermatitis

El uso de radiaciones ionizantes, dadas en dosis suberitematosas, en forma repetida, utilizadas para el tratamiento del cáncer visceral o cutáneo, puede evolucionar luego de meses o años de la exposición a una radiodermatitis crónica. Clínicamente se caracteriza por una placa eritematosa con telangiectasias con zonas acrómicas, hipercrómicas y atróficas (poiquilodermia). Sobre esta placa pueden desarrollarse zonas de queratosis o úlceras dolorosas, que pueden evolucionar a Carcinoma Espinocelular o más raramente a Carcinoma Basocelular.

Tratamiento: Electrocoagulación y curetaje de las lesiones queratósicas o extirpación seguida de injerto. Imiquimod 5% crema.



Radiodermatitis ulcerada

Queratosis sobre quemadura

Las cicatrices de cualquier origen, especialmente las producidas por quemaduras, pueden evolucionar a Carcinoma Espinocelular. La úlcera de Marjolin, es el desarrollo de un Carcinoma Espinocelular ulcerado sobre cicatriz de una quemadura crónica.

Leucoplasia

Se denomina leucoplasia a una lesión blanca que no se desprende al rasparla, asienta sobre mucosa o semimucosa. Se considera una forma de respuesta de la mucosa o semimucosa a diferentes estímulos como el tabaco, irritación mecánica, como ocurre con el cepillado, mordisqueo o con prótesis mal adaptadas.

Clínicamente se caracteriza por una mácula blanquecina, que no se desprende al rasparla a diferencia de lo que ocurre en la candidiasis. En su evolución, se transforma en una placa queratósica de aspecto cuadrículado y luego a verrugosidades. También podemos hallar en la placa, zonas de fondo rojo que se denominan eritroleucoplasia. Las lesiones afectan sectores anteriores de la mucosa oral, como mucosa retrocomisural anterior, lengua, labios, paladar duro, encía y mucosa genital.

Evolución: Se transforma en Carcinoma Espinocelular en un 6 a 10%.

Diagnósticos diferenciales: Muguet, Liquen plano, Sífilis secundaria (sífilides opalinas). Lesión traumática por oclusión dental.

Tratamiento: Quirúrgico. Electrocoagulación.



Leucoplasia en pene

Leucoplasia en lengua

Por sustancias químicas

Queratosis por arsénico

Remitirse a HACRE.

Queratosis por brea y minerales

Luego de la exposición crónica de alquitrán, brea, hollín, carbón y productos de aceites minerales, se producen queratosis, que con el tiempo pueden evolucionar a carcinomas espinocelulares.

Genodermatosis y Nevos

Xeroderma pigmentoso

Es una genodermatosis, de herencia autosómica recesiva, degenerativa y multisistémica, con afectación dermatológica, oftalmológica, neurológica y endocrinológica.

Afecta a todas las razas, con predilección por la raza blanca y amarilla. Tiene una incidencia de 1 a 4 casos por millón de habitantes.

Los enfermos nacen sin alteraciones cutáneomucosas ni oculares. Alrededor de los dos años de edad, comienzan con una marcada sensibilidad a la luz solar, manifestándose con eritema y ampollas en la piel fotoexpuesta, seguido de cambios cutáneos de aspecto senil. Sobre esta piel desarrollan neoplasias.

El riesgo de desarrollar tumores en el Xeroderma Pigmentoso es de 1000 a 2000 veces mayor que el considerado para la población general.

Entre los 8 y 10 años de edad comienzan con los tumores cutáneos. A los 20 años de edad el 90% de los pacientes, presentan tumores en zonas de piel fotoexpuestas, siendo el Carcinoma Basocelular el tumor más frecuente, pero con un comportamiento biológico más agresivo, le siguen en orden de frecuencia el Carcinoma Espinocelular con capacidad metastizante y luego continúa el Melanoma con un comportamiento menos agresivo que el habitual.

El pronóstico es malo y los pacientes suelen fallecer unos 30 a 40 años antes que la población general, especialmente a causa de sus tumores.

Epidermodisplasia verruciforme

Es una genodermatosis autosómica recesiva. Se caracteriza por la erupción precoz, diseminada y persistente de verrugas planas, verrugas vulgares y por lesiones símil Pitiriasis versicolor.

En la segunda o tercera década de la vida, a partir de las lesiones virales, pueden desarrollarse carcinomas espinocelulares in situ e invasor.

Síndrome del Nevo Basocelular o Síndrome de Gorlin

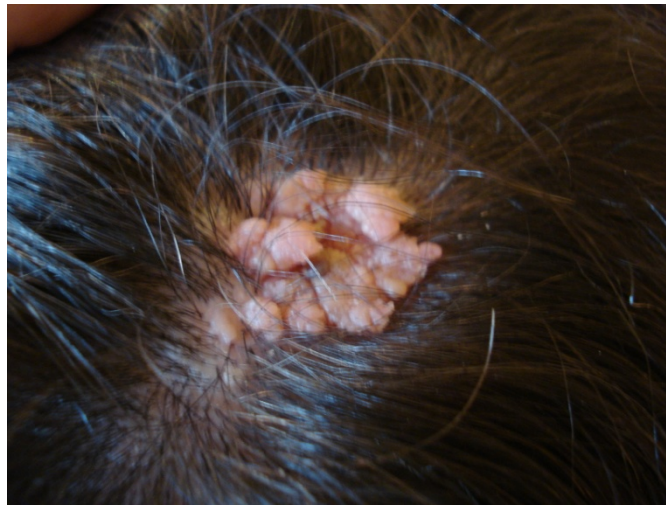
Es una genodermatosis autosómica dominante, que se caracteriza por desarrollar múltiples Carcinomas Basocelulares, de tipo nodular pigmentado, tanto en zonas fotoexpuestas como cubiertas, con disposición bilateral. Aparecen en edades tempranas de la vida. Otras manifestaciones cutáneas son las depresiones puntiformes (pits) palmoplantares, quistes epidérmicos y de miliun, en distintas partes del cuerpo.

También hay compromiso óseo, ocular, del sistema nervioso central y del aparato genitourinario, quistes mandibulares óseos.

Nevo de Jadassohn

También conocido como nevo sebáceo. Suele presentarse desde el nacimiento o en la primera infancia, aparece como una lesión maculosa, de color rosado amarillento, alopecica, de límites netos, localizada principalmente en cabeza y cuello. Este nevo puede aumentar de

tamaño en la adolescencia y desarrollar tumores. El tumor maligno, que se desarrolla con mayor frecuencia es el Carcinoma Basocelular y generalmente se presenta en la edad media de la vida.



Nevo de Jadassohn

Nevo melanocítico congénito gigante y el Nevo atípico o displásico

Son considerados marcadores y precursores de melanoma.

Dermatosis infecciosas e inflamatorias crónicas

Lesiones ulcerosas crónicas, cicatrices viciosas, procesos infecciosos crónicos, pueden dar origen a Carcinoma Espinocelular y en menor medida a Carcinoma Basocelular.

El Lupus eritematoso discoide, el Liqueen plano, en su variedad erosivoampollar y el Líquen escleroatrófico pueden ser el origen de un Carcinoma Espinocelular.



Liquen escleroatrófico purpúrico

HIDROARSENICISMO CRÓNICO REGIONAL ENDÉMICO (HACRE)

El hidroarsenicismo crónico regional endémico (HACRE), es una enfermedad producida por la acumulación de arsénico en el organismo a través de la ingesta crónica de agua con alto contenido de arsénico. Para producir la enfermedad, el agua debe contener más de 0,01mg de arsénico por litro.

En la Argentina la causa de arsenicismo crónico más importante es la presencia de arsénico en el agua de consumo humano, detectable en determinadas zonas del país como Chaco, Corrientes, Salta, Santiago del Estero, San Luis, San Juan, La Rioja, Santa Fe, Tucumán, Córdoba, La Pampa, Buenos Aires y Río Negro, por ello, la denominación de hidroarsenicismo crónico regional endémico.

Afecta principalmente a hombres adultos, con preferencia en aquellas personas, que realizan tareas rurales en áreas endémicas.

Clínica

Periodo de latencia: Este periodo es variable, pero nunca menor a 6 meses.

Síntomas prodrómicos: Los pacientes pueden referir prurito, ardor e hiperhidrosis palmoplantar.

Periodo de estado: Se observa queratodermia palmoplantar, es decir, la piel de las palmas de las manos y de la planta de los pies, aumentan su espesor a expensas de la capa córnea. Esta queratodermia puede presentarse, en forma difusa, coniforme, puntiforme, verrugosa o deprimida y tiene una coloración amarillenta.

En tronco y raíz de miembros, aparece una hiperpigmentación homogénea, difusa (melanodermia), sobre la que asientan elementos hipocrómicos (leucodermia), dando a la piel, un aspecto moteado (leucomelanodermia), que recuerda a la cáscara del huevo de tero y, finalmente tumores cutáneos, con predilección por Carcinoma Espinocelular de tipo Enfermedad de Bowen y Carcinoma Basocelular. Estos tumores son superficiales, múltiples y se localizan en zonas cubiertas del cuerpo.

También se pueden originar carcinomas en pulmón, aparato digestivo, hígado, riñones, vejiga, entre otros.

Diagnóstico

Para el diagnóstico es importante detectar alto contenido de arsénico en el agua de consumo, detección de arsénico en orina, pelos y uñas y la presencia de las manifestaciones cutáneo mucosas (no incluye cánceres).

El HACRE es un problema de salud pública. La población debe tener acceso al agua potable. La Sociedad Argentina de Dermatología, realiza anualmente en la segunda semana de

septiembre, la Campaña Nacional de “Información y Concientización del Contenido de Arsénico en el Agua de Consumo”.

Referencias

- Cabrera, H., & Gatti, C. (2003). Afecciones Precancerosas. En H. Cabrera, & C. Gatti, *Dermatología de Gatti- Cardama* (375-386). Buenos Aires: El Ateneo.
- Della Giovanna, P., & Cabrera, H. (2002). Dermatitis Precancerosas. En W. Alberto, *Orientación Dermatológica en medicina interna* (203-205). Buenos Aires: El Fenix SRL.
- Fernandez Bussy, R., Gatti, C., & Porta Guardia, C. (2011). Precancer tumores cutaneos malignos. En R. Fernandez Bussy, C. Gatti, & C. Porta Guardia, *Fundamentos en Dermatología Clínica* (245-250). CABA, Argentina: Ediciones Journal.

CAPÍTULO 5

Tumores cutáneos malignos

Marcia Taboada

Generalidades sobre la epidemiología y la etiopatogenia

Entre los tumores cutáneos malignos más frecuentes se encuentran:

- Carcinoma Basocelular (CBC) 80%
- Carcinoma Espinocelular (CEC) 15%
- Melanoma 4%

Entre otros cánceres cutáneos menos frecuentes podemos encontrar: tumores malignos mesenquimatosos o sarcomas (fibrosarcomas, angiosarcomas, liposarcomas, etc.), linfomas cutáneos y carcinoma de células de Merkel.

La importancia del CBC y CEC radica en su elevada frecuencia y en el aumento continuo en las tasas de incidencia en los últimos años, principalmente en la raza blanca, observándolos en personas cada vez más jóvenes.

El CBC es el cáncer más frecuente de la raza blanca, y es el tumor cutáneo más común.

El CEC es el segundo cáncer cutáneo en orden de frecuencia, y es el más usual en semimucosas y mucosas oral, genital y anal.

Ambos predominan en hombres (relación varón/mujer 2/1 aproximadamente) y a una edad promedio de 60 años (observándose mayor incidencia a mayor edad).

El Melanoma afecta a hombres y mujeres casi en paridad, de edad media o avanzada, es más frecuente en la raza blanca y también se lo está diagnosticando en pacientes cada vez más jóvenes. Su incidencia y mortalidad han aumentado en las últimas décadas; es una de las principales causas de muerte en relación a enfermedades de la piel y es el cáncer de piel con mayor tasa de mortalidad.

En la etiopatogenia del CBC, CEC y el Melanoma intervienen múltiples factores de riesgo relacionados con el paciente y el ambiente en que habitan.

El principal factor de riesgo, común a estos tres tumores, es la exposición solar inadecuada (daño celular irreversible producido por las radiaciones ultravioletas RUV). Tanto por el efecto acumulativo a lo largo de la vida (patrón de exposición relacionado fundamentalmente al CEC y CBC), como por el efecto de reiteradas exposiciones intermitentes (ej. períodos vacacionales) que generan quemaduras solares; más aún cuando suceden a edades tempranas de la vida, niñez o adolescencia (patrón relacionado al Melanoma y también al CBC).

Mayor será el riesgo en personas que tengan hábitos de exposición solar inadecuados, ya sea por tareas laborales como de ocio; o que habiten en zonas con mayor depleción de la capa de ozono (hemisferio sur), más cercanas al Ecuador o en terrenos de mayor altura o con superficie

más reflectiva (agua, nieve) que hacen que las RUV produzcan un mayor daño en la piel. Como así también por el uso inadecuado de “camas solares” o de fototerapia con PUVA (el riesgo aumenta cuando se la utiliza a dosis altas o cuando se realizaron más de 200 sesiones; estaría más relacionada con el CEC y el Melanoma, y menos con el CBC).

Otros factores de riesgo:

- **Fototipo de piel I-II:** Piel blanca, cabellos rubio o rojizo, ojos claros, con dificultad para broncearse.
- **Edad:** A mayor edad, mayor exposición a diferentes carcinógenos a lo largo de la vida y menor competencia del sistema inmune.
- **Inmunosupresión:** Principalmente en pacientes trasplantados, en donde el CBC y CEC aumentan su incidencia, se invierte la relación siendo más frecuente el CEC, el cual se suele asociar a HPV de alto riesgo y a una mayor agresividad. También en pacientes con VIH (en donde la relación CBC/CEC es similar a la población general, pero aparecen a edades más tempranas y con un comportamiento más agresivo). Los pacientes con trastornos linfoproliferativos o con enfermedades inflamatorias crónicas tratadas con inmunosupresores o terapia biológica, también requieren de un seguimiento estricto. El riesgo de padecer Melanoma también aumenta con cualquier situación generadora de inmunosupresión.
- **Factores Hereditarios (genéticos):** Los antecedentes personales o familiares de cánceres cutáneos, aumentan el riesgo de padecer CBC, CEC y Melanoma, así como los antecedentes de genodermatosis con potencial carcinogénico: Síndrome de Gorlin o del CBC Nevoide (se caracteriza por desarrollar múltiples CBC a edades tempranas); Xeroderma Pigmentoso (se caracteriza por desarrollar en orden de frecuencia CBC, CEC y Melanoma, entre otros tumores, a edades más tempranas y con características más agresivas que la población general); Albinismo (con los años desarrollan múltiples tumores, CEC el más frecuente y CBC, el Melanoma es más raro), entre otras.
- **Arsénico** de uso industrial, medicinal (solución de Fowler antiguamente utilizada en el tratamiento de la psoriasis) o presente en altas concentraciones en el agua de consumo habitual (Hidroarsenicismo crónico regional endémico. HACRE. (remitirse a cap. 4)
- **Hidrocarburos aromáticos policíclicos:** la exposición reiterada a productos generados por la combustión del carbón, petróleo, gas, etc. se relaciona al desarrollo de CEC.
- **Virus del Papiloma Humano (VPH):** La presencia de VPH oncogénicos estaría relacionada a un peor pronóstico del CEC, más aún en pacientes inmunodeprimidos.

- **Dermatosis preexistentes:**
 - El **CBC** suele desarrollarse "de novo" sobre piel con signos de fotodaño crónico.
Pero también, infrecuentemente, a partir de lesiones preexistentes: placas de radiodermatitis crónica o sobre el Nevo de Jadassohn (lesión névica presente desde el nacimiento que luego de la pubertad puede desarrollar múltiples tumores, como CBC, CEC, etc.).
 - El **CEC** suele desarrollarse "sobre lesiones precursoras" en piel con signos de fotodaño crónico. Las queratosis actínicas son las lesiones precursoras más frecuentes.
También puede originarse de queilitis actínica crónica, cicatrices crónicas de diferente etiología: traumática, por vacunas o por quemadura (precursora de la úlcera de Marjolin), de dermatosis inflamatorias e infecciosas crónicas (liquen plano erosivo oral, liquen escleroso genital, leucoplasia, bocas de fístulas de osteomielitis crónica, acné conglobata, hidrosadenitis supurativa, lupus cutáneo eritematoso discoide, placas de radiodermatitis); de áreas sometidas a irritación crónica (zona genital de hombres no circuncidados; cavidad oral de fumadores, etilistas, pacientes con prótesis dentales y dentadura en mal estado) o calor crónico (eritema ab igne); entre otras.
 - El **Melanoma** puede surgir "de novo" más frecuentemente o de lesiones precursoras (Nevos melanocíticos, Nevos displásicos, presentando más riesgo a medida que aumenta su número y más aún cuando son parte del Síndrome del Nevo displásico familiar, Nevo azul, Nevo de Ota, Nevo Spilus Gigante, Nevo melanocítico congénito gigante).

CARCINOMA BASOCELULAR (CBC)

Sinónimos: epiteloma basocelular, carcinoma de células basales, tumor basocelular

Definición

Neoplasia maligna epitelial que deriva de células pluripotenciales localizadas en zona basal de la epidermis y vaina radicular externa del folículo pilosebáceo.

Compromete piel (con predilección por áreas fotoexpuestas y ricas en unidades pilosebáceas), respeta mucosas.

En su mayoría surge de novo, sobre piel con signos de fotodaño (es infrecuente que se desarrolle sobre dermatosis preexistentes como suele suceder con el CEC).

Crecimiento lento, con progresiva invasión local, es excepcional que produzca metástasis.

Clasificación clínica

1. DE INICIO

- a) "Perla epitelial"
- b) Erosión mínima

2. CONSTITUIDAS

SUPERFICIALES

- c) Noduloide
- d) Superficial o pagetoide o bowenoide

INFILTRANTES

- e) Planocicatrízal
- f) Esclerodermiforme
- g) Vegetante
- h) Ulcerado
- i) Ulcero-vegetante
- j) Terebrante

3. OTROS: Tumor Fibroepitelial de Pinkus

Todas las variedades clínicas pueden presentarse pigmentadas o no.

El 80% se presenta en zonas de piel crónicamente expuestas al sol (cara, pabellón auricular, cuero cabelludo, hombros y menos frecuente en resto de tronco y miembros inferiores); el porcentaje restante se presenta en zonas no expuestas, pero en las que generalmente abundan unidades pilosebáceas, como por ejemplo, regiones génitoanal y retroauricular.

Al momento del diagnóstico, el 85% corresponde a formas superficiales, lo que indica que las formas de inicio han pasado desapercibidas. Es importante el conocimiento de la variabilidad de formas con que se puede presentar el CBC para realizar un diagnóstico precoz.

Hay zonas llamadas "*localizaciones de alto riesgo*" (periocular, nariz, surco nasogeniano, preauricular, surco retroauricular, pabellón auricular y cuero cabelludo), en donde la posibilidad de invasión de estructuras vecinas es mayor, lo que conlleva en muchos casos a un mayor riesgo de recidiva tumoral. Se las debe tener en cuenta, entre otros factores, al seleccionar la terapéutica. El tratamiento de un CBC localizado en zona de alto riesgo siempre será quirúrgico.

1. FORMAS DE INICIO

a) Perla epidérmica o Perla epitelial

La perla es una lesión papuloide ("oide": similar a...), transparente, de 1-10 mm de diámetro, de superficie lisa y brillante, rosada o blanco grisácea, a veces pigmentada, recubierta por finas telangiectasias, asintomática. Puede desaparecer espontáneamente o por un traumatismo, sangrar y dejar una pequeña erosión.

Es el elemento semiológico característico observable en casi todas las formas clínicas (son escasas y pequeñas en la variedad superficial, están ausentes en la esclerodermiforme). Por lo

que la perla epitelial puede presentarse como lesión única inicial o ser parte de formas clínicas más evolucionadas.

No se debe confundir "perla epitelial" del CBC (elemento semiológico, clínico) con "globos córneos o perlas córneas" del Carcinoma Espinocelular (los cuales son elementos histológicos).

b) Erosión persistente mínima

Se produce por caída espontánea o traumática de la perla. Se presenta como una lesión erosiva pequeña, con o sin costra, que puede sangrar ante mínimos traumatismos y que no cura (persiste a pesar de los tratamientos médicos habituales).

2. FORMAS CONSTITUIDAS

SUPERFICIALES

c) Noduloide

Es la variedad más frecuente (60%).

Localización: 80% en cabeza y cuello, también en hombros de varones.

Clínicamente se expresa como una lesión tumoral hemiesférica, de algunos milímetros a 2 centímetros, superficie lisa, brillante, translúcida, color piel, surcada por telangiectasias (es como una gran perla o bien la unión de varias de ellas, donde adquiere un aspecto lobulado); con tendencia a sangrar espontáneamente o por ulceración de su superficie. Cuando se encuentra pigmentado se debe diferenciar del melanoma nodular.



CBC noduloide



CBC noduloide ulcerado



CBC noduloide pigmentado

d) Superficial o Pagetoide o Bowenoide

Segunda variedad en frecuencia (15%).

Localización: tronco y miembros inferiores, menos frecuente cabeza y cuello.

Lesiones únicas o múltiples.

Placa delgada eritematosa, cubierta de finas escamas, a veces también de costras hemáticas; de límites netos; sin presencia de perlas o presentes pero pequeñas y difíciles de observar, en la periferia de la lesión; de crecimiento lento; puede presentar zonas de regresión espontánea (se observan como áreas hipopigmentadas e indican buen pronóstico).

Puede simular una placa de eccema. El nombre pagetoide o bowenoide es por su parecido a la enfermedad de Paget y/o enfermedad de Bowen respectivamente.



CBC superficial

INFILTRANTES

Son aquéllos que progresan en profundidad generando dificultades clínicas y terapéuticas, por la destrucción local y las recidivas a las que se relacionan.

e) Planocicatrízal

Tumor que crece por sus bordes, con perlas en la periferia y un área central cicatrízal, la cual también puede ulcerarse y cubrirse de costras. Frecuente en la cara.

f) Esclerodermiforme o morfeiforme

Placa indurada, blanquecina, brillante (semejante a una placa de morfea), cubierta de telangiectasias, de bordes poco definidos, sin perlas epiteliales, puede ulcerarse en su evolución. Más frecuente en cara.

g) Vegetante

Masa tumoral mamelonada, con perlas en sus bordes que puede ulcerarse en su centro y constituir la forma úlcerovegetante.

h) Ulcerada

Se presenta como una úlcera con perlas epiteliales en su borde. Se asocia a una mayor capacidad destructiva. Se suele localizar en cara y piernas.



CBC ulcerado

i) Úlcero-vegetante

Se presenta como una úlcera de fondo vegetante, sanioso, con perlas epiteliales en sus bordes. Predomina en cara.

j) Terebrante o Ulcus rodens

Forma muy agresiva y destructiva, con rápido crecimiento en superficie y profundidad. Se presenta como una úlcera de fondo limpio color eritematoso pálido, con bordes sobreelevados, perlados; que compromete planos profundos (suelen verse estructuras óseas y tendinosas). Se localiza preferentemente en rostro y región periauricular. Altamente recidivante, por lo que debe ser tratado con Cirugía Micrográfica de Mohs.

3. OTROS: Tumor Fibroepitelial de Pinkus

Lesión papuloide, a veces pediculada, color piel o rosada, de superficie lisa, firme a la palpación, generalmente localizada en región dorsolumbar.

Diagnóstico

Se basa en la clínica e histopatología.

- Clínica: Siempre buscar la perla epitelial (elemento semiológico fundamental, presente en diferente grado, en casi todas las variantes clínicas).
- Histopatología: Debe realizarse biopsia incisional y estudio histopatológico para confirmar el diagnóstico clínico y determinar el nivel de riesgo histológico del tumor.

Histopatología

Se caracteriza por la proliferación de células basaloides atípicas originadas en la epidermis o estructuras anexiales, que se agregan formando grupos, las cuales en la periferia se disponen de forma que sus núcleos quedan perpendiculares al estroma que los rodea dando la imagen de “empalizada periférica”. Rodeadas por un halo de retracción peritumoral (espacios donde es común que se acumule mucina), que separa el tumor del estroma circundante.

Pueden ser indiferenciados o mostrar diferenciación hacia anexos cutáneos.

Histológicamente también se los divide en superficiales e infiltrativos, lo que permite correlacionarlos con su agresividad.

Superficiales: CBC superficial, CBC lobulado, Tumor fibroepitelial de Pinkus y CBC infundíbulo-quístico

Infiltrativos: CBC cordonado y CBC metatípico

Diagnósticos diferenciales

Formas de inicio

- Perla: Hiperplasia sebácea o adenoma sebáceo senil. Molusco contagioso. Verrugas planas. Quiste de milium. Nevo melanocítico intradérmico. Pápula fibrosa de la nariz. Tumores de anexos cutáneos (Tricoepitelioma, Siringoma, Tricodiscoma etc.).
- Erosión persistente: Erosión traumática.

Formas constituidas superficiales

- Superficial o Pagetoide o Bowenoide: Queratosis actínica. Enfermedad de Bowen. Enfermedad de Paget. Eccema. Psoriasis.
- Noduloide no melanizado: Molusco contagioso. Nevos melanocíticos intradérmicos. Melanoma nodular amelanótico.
- Melanizado: Melanoma nodular. Nevos melanocíticos compuestos. Nevo azul.

Formas constituídas Infiltrantes

- Planocicatrízal: Cicatriz.
- Esclerodermiforme: Placa de morfea. Cicatriz.
- Vegetante: CEC vegetante. Micosis profunda con lesiones proliferativas. Sarcomas.
- Ulceroso: CEC ulcerado. Úlceras crónicas. Metástasis cutáneas. Tuberculosis.
- Úlcerovegetante: CEC úlcerovegetante. Micosis profundas. Metástasis cutáneas. Tuberculosis.
- Terebrante: Gomas de la sífilis terciaria. Micosis profundas. Leishmaniasis.

Tratamiento

Para la selección de un tratamiento adecuado es fundamental determinar primero el nivel de riesgo del tumor.

Las formas clínicas infiltrantes, que miden 2 cm o más, que presentan crecimiento acelerado, localizadas en zonas de riesgo o las que presentan una histología agresiva, serán consideradas de alto riesgo.

También se debe tener en cuenta la edad del paciente, su estado general y las comorbilidades. El tratamiento de elección del Carcinoma Basocelular es el quirúrgico.

En general el tratamiento de los tumores infiltrantes es quirúrgico con margen suficiente de seguridad como para asegurar su extirpación total. El tratamiento de los tumores superficiales también es quirúrgico; pero si los mismos son pequeños, de histología no infiltrativa y no están localizados en sitios de alto riesgo, entonces podrán utilizarse otros métodos terapéuticos, los cuales deberán ser indicados por el especialista.

Métodos quirúrgicos (de elección): Permiten la escisión del tumor y el estudio histopatológico de los márgenes quirúrgicos.

La cirugía convencional podría indicarse para el tratamiento de todas las variedades de CBC.

Se realiza la escisión con márgenes de piel peritumoral aparentemente sana, predeterminados según el riesgo del tumor. Para los de bajo riesgo se recomiendan márgenes de seguridad de 3 a 5 mm y llegar al tejido celular subcutáneo en profundidad. Para los de alto riesgo los márgenes son mayores, deben ser establecidos en cada caso, ya que estos tumores pueden presentar una extensión subclínica difícil de definir.

La cirugía micrográfica de Mohs es un procedimiento más complejo y costoso, que permite el estudio histológico de la totalidad de la pieza extirpada, lo que determina un mayor índice de curación, respecto de la cirugía convencional. Está indicada en tumores recurrentes y en tumores primarios de alto riesgo.

Otros métodos: Curetaje y electrodesecación, criocirugía, laser CO₂, radioterapia, terapia fotodinámica, imiquimod, 5-fluoruracilo e interferón intralesional; éstos no permiten estudiar los márgenes de la lesión, en su elección debe intervenir el médico especialista.

Vismodegib: nueva droga aprobada por la FDA que se utiliza para el tratamiento en pacientes adultos con carcinoma basocelular localmente avanzado en los que la cirugía o la radioterapia no pueden ser realizables.

Evolución y seguimiento

Si el tratamiento indicado fue adecuado, el pronóstico, en la mayoría de casos es bueno.

Los tumores de alto riesgo presentan mayor índice de recurrencias y un peor pronóstico.

Todo paciente con antecedente de un Carcinoma Basocelular deberá realizar controles dermatológicos periódicos (semestrales en los primeros años luego del diagnóstico y luego anuales) de por vida. El objetivo es detectar precozmente recidivas y/o la aparición de un CBC u otro tipo de tumor maligno de piel, como CEC o melanoma.

CARCINOMA ESPINOCELULAR

Sinónimos: Eitelioma espinocelular, Carcinoma epidermoide o Carcinoma de células escamosas

Definición

Neoplasia maligna epitelial originada en los queratinocitos suprabasales (queratinizantes) de la epidermis y sus anexos.

Compromete a la piel y a las mucosas con epitelio escamoso (anogenital y oral).

Puede surgir de novo o de dermatosis preexistentes.

Invade localmente y posee capacidad metastatizante.

Clínica

La gran mayoría de los CEC cutáneos se desarrollan sobre áreas fotodañadas. Se localizan aproximadamente el 70% en cabeza y cuello y un 15% en miembros superiores (es frecuente en dorso de manos). También se puede presentar en tronco y miembros inferiores.

La semimucosa del labio inferior es una de las topografías más afectadas; también puede surgir en lengua, piso de la boca, pene, escroto, vulva y región perianal.

El CEC puede aparecer sobre piel o mucosa sanas o más frecuentemente sobre piel dañada por el sol o sobre una afección precancerosa preexistente. Ellas pueden ser:

Cuerno cutáneo: Es una excrecencia córnea cuya base puede originarse a partir de diferentes dermatosis, generalmente una queratosis actínica hipertrófica o carcinoma espinoelular; pero también de otras: Queratoacantoma, Carcinoma Basocelular, Queratosis Seborreica, Verruga vulgar, etc. por lo que para confirmar su diagnóstico se debe realizar una biopsia que incluya la base de la lesión.

Queratosis actínica o solar: Mácula o placa delgada, única o múltiple, de 0.5 a 1 cm o más, eritematosa, a veces amarillenta o pardusca, de límites bastante netos, con superficie seca, áspera al tacto, cubierta por finas escamas adherentes que al intentar desprenderlas dejan erosiones. Habitualmente localizadas en áreas de piel expuesta al sol, en adultos.

Es la dermatosis precancerosa más frecuente. Es importante tener en cuenta los cambios que indican la progresión maligna de una queratosis actínica: induración, ulceración, prurito, dolor, crecimiento progresivo, falta de respuesta al tratamiento.

Formas clínicas

Formas clínicas in situ

- Tipo Queratosis actínica con atipía transepidermica
- Tipo cuerno cutáneo
- Enfermedad de Bowen
- Eritroplasia de Queyrat
- Papulosis Bowenoide

Formas clínicas infiltrantes

- Exofítica (vegetante o queratósica)
- Endofítica (ulcerada)
- Exoendofítica (úlcerovegetante)

Formas clínicas especiales

- Carcinoma Verrugoso
- Queratoacantoma

Formas clínicas “in situ”

- **Tipo Queratosis Actínica con atipía transepidermica:** Lesión *papuloide* o *en placa* rosado-eritematosa, escamosa, indurada a la palpación, de crecimiento progresivo; a veces erosiva, secretante o sangrante. Puede ser asintomática, pruriginosa o dolorosa.

Localizada en área fotoexpuesta. En la histología presenta queratinocitos atípicos en todo el espesor epidérmico (carcinoma in situ).



CEC a partir de la transformación de una queratosis actínica

- **Tipo Cuerno Cutáneo:** Lesión tipo cuerno cutáneo que presenta la histología de un CEC in situ.
- **Enfermedad de Bowen:** Placa eritematoescamocostrosa, de límites netos, bordes policíclicos, crecimiento lento y progresivo, frecuente en piel fotoexpuesta, también se la puede observar en zonas cubiertas (como por ejemplo en pacientes con HACRE).



Enfermedad de Bowen

- **Eritroplasia de Queyrat:** Mácula o placa única eritematosa, lisa, brillante, seca, de límites netos en mucosa genital (sobre todo glande y surco balanoprepucial, menos frecuente vulva). Se considera a la eritroplasia como la localización de la Enfermedad de Bowen en las mucosas; evoluciona a carcinoma infiltrante con más rapidez que ésta.

- **Papulosis bowenoide:** Se suele presentar como lesiones papuloides marrón rojizas múltiples, a veces verrugosas, en placa; en región génitoanal de hombres y mujeres jóvenes. Se relaciona con VPH de alto riesgo. Deben diferenciarse clínicamente de los condilomas acuminados, las queratosis seborreicas y nevos melanocíticos. Histológicamente presenta alteraciones semejantes a un CEC in situ, aunque no siempre se observa atipia en el espesor completo de la epidermis. Pueden involucionar espontáneamente o persistir y transformarse en CEC in situ o invasor.



Papulosis bowenoide en vulva

Formas clínicas infiltrantes

- **Exofítico:** Tumoración indurada de crecimiento progresivo:
 - **Vegetante:** con superficie lobulada, eritematosa, erosiva y sangrante.
 - **Queratósico:** con superficie queratósica, la cual puede evolucionar a cuerno cutáneo.



CEC vegetante



CEC queratósico

CEC en labio inferior

- **Endofítico o ulcerado:** Úlcera de bordes infiltrados, indurados e irregulares y fondo papilomatoso, sanioso, cubierto por costra serosanguinolenta (al retirar la costra muchas veces se observa un punteado blanquecino, del cual a la compresión salen elementos amarillentos filamentosos llamados “vermiotas” (material córneo alterado).
- **Combinado o úlcerovegetante:** Tumoración úlcerovegetante indurada.



CEC úlcerovegetante

Formas clínicas especiales

- **Carcinoma verrugoso:**

Tumores exofíticos vegetantes o verrugosos, compuestos por masas lobuladas con aspecto de coliflor, de crecimiento lento, agresivos localmente (presentan progresiva compresión y destrucción de tejidos vecinos), que muy rara vez dan metástasis.

En su etiopatogenia estarían implicados distintos tipos de VPH, entre otros factores.

Histológicamente son variedades de CEC bien diferenciadas.

Según su localización hay cuatro subtipos:

- Oral (papilomatosis oral florida).
- Génitoanal (condiloma acuminado gigante de Buschke-Lowenstein).
- Plantar (carcinoma cuniculatum).

- Cutáneo (papilomatosis carcinoide).



Carcinoma verrugoso plantar

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica. La radioterapia está contraindicada, ya que puede tornar este tipo de tumor a una variedad más agresiva.

- **Queratoacantoma:**

Tumoración redondeada, con borde elevado, eritematoso o amarronado y centro cubierto por tapón queratósico (a veces tipo cuerno cutáneo), que al retirarlo deja una depresión similar a un cráter. El crecimiento es rápido, en semanas, y se caracteriza por la autoinvolución generalmente en menos de un año (sufrir procesos de queratinización progresiva y necrosis hasta desaparecer dejando una cicatriz).

Se localiza principalmente en zonas expuestas al sol.

La variedad solitaria es la más frecuente (también pueden ser múltiples).



Queratoacantoma

Para su diagnóstico debe realizarse biopsia incisional (en forma de porción de pizza).

La controversia con respecto a este tumor es por su naturaleza autoinvolutiva, pero para la mayoría de los autores es considerado como una variedad de CEC diferenciado con tendencia autoinvolutiva. Se han reportado casos de metástasis.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica.

Diagnóstico

Se basa en la clínica y en la histopatología.

Clínica: Lesión indurada con/sin ulceración de crecimiento progresivo.

Histopatología: Siempre debe realizarse una biopsia incisional ante la sospecha de un CEC, para confirmar el diagnóstico clínico y determinar las características histológicas del tumor.

Histopatología

CEC in situ: cúmulo de queratinocitos atípicos que comprometen todo el espesor epidérmico y epitelio anexial, sin traspasar la membrana basal.

CEC invasor: cuando los queratinocitos atípicos se extienden a través de la membrana basal hacia la dermis.

Una de las características histológicas a tener en cuenta en el CEC es el grado de diferenciación tumoral, lo que está dado por su capacidad de queratinización o de formación de perlas córneas (cúmulos de queratina). El concepto de “perlas córneas” es histológico y debe diferenciarse de la “perla epitelial” del Carcinoma Basocelular, el cual es un concepto clínico.

A menor diferenciación, menor número de perlas córneas, lo cual suele acompañarse de mayor número de mitosis y atipía celular.

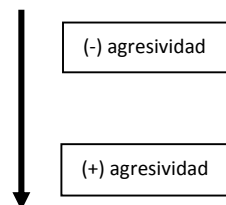
Se utiliza la Clasificación de Broders, la cual establece grados de 1 a 4 según el porcentaje de células indiferenciadas:

Grado 1: menos del 25% de células indiferenciadas

Grado 2: menos del 50% de células indiferenciadas

Grado 3: menos del 75% de células indiferenciadas

Grado 4: más del 75% de células indiferenciadas



Se consideran diferenciados a los tumores que forman más del 75% de perlas córneas (Broders grado 1) y pobremente diferenciado a los que forman menos del 25% de perlas córneas (Broders grado 3-4).

También se debe tener en cuenta, además del grado de diferenciación, el espesor tumoral (mayor de 2 mm), la profundidad de la invasión, la infiltración perineural y vascular, el tipo histológico.

Diagnósticos diferenciales

- Enfermedad de Bowen: Eccema. CBC Superficial. Psoriasis. Enfermedad de Paget mamario y extramamario.
- Eritroplasia de Queyrat: Eccema. Psoriasis. Balanitis Plasmocitaria de Zoon.
- Papulosis Bowenoide: Verrugas Genitales. Queratosis Seborreicas.
- CEC queratósicos: Queratosis actínica hipertrófica. Queratosis seborreica. Verrugas virales. Ante lesiones tipo cuerno cutáneo tener en cuenta las distintas posibilidades etiológicas de éste.

- CEC ulcerados, vegetantes o úlcerovegetantes: CBC (nodular ulcerado, vegetante, úlcerovegetante o terebrante). Melanoma nodular amelanótico. Granuloma piógeno. Metástasis cutánea. Úlceras crónicas de diferente etiología. Cicatrices. Micosis profundas (Histoplasmosis, Paracoccidioidomicosis). Cromomicosis. Leishmaniasis. Tuberculosis cutánea. Linfoma cutáneo. Sarcomas. Carcinoma de células de Merkel.

Metástasis

El carcinoma espinocelular metastatiza por vía linfática y sólo excepcionalmente por vía hemática. Los sitios más frecuentemente afectados son ganglios linfáticos, pulmón, hígado, hueso, cerebro y piel.

El potencial metastásico varía según la dermatosis previa sobre la que se desarrolla el tumor (mayor en CEC desarrollados sobre procesos inflamatorios crónicos), y según la localización (mayor capacidad metastásica los localizados en cavidad oral, labio y área genital).

Factores de alto riesgo

- Tumor grande (mayor de 2 cm), de rápido crecimiento, ulcerado.
- Histológicamente poco diferenciado (grado de Broders 3 o 4), espesor mayor a 2 mm, profundidad de invasión más allá de dermis reticular, invasión perineural o vascular, el tipo histológico desmoplásico, adenoescamoso, entre otras características.
- Localizado en sitio de alto riesgo: labio, mucosa oral, genital (glande).
- Desarrollado a partir de procesos inflamatorios crónicos.
- Tumor recurrente (por inadecuada resección del tumor primario)
- Inmunosupresión.

Tratamiento

En la elección del tratamiento se debe tener en cuenta la presencia de factores de alto riesgo, como también la edad, el estado general del paciente y las comorbilidades.

El tratamiento de elección es el quirúrgico (cirugía convencional o micrográfica de Mohs), ya que permite la exéresis del tumor y el estudio histológico de los márgenes.

La cirugía convencional es de primera elección para la mayoría de los CEC. El margen de seguridad para los tumores de bajo riesgo debe ser de 4-5 mm y para los de alto riesgo de 6-10 mm incluyendo el tejido celular subcutáneo en profundidad.

La cirugía micrográfica de Mohs presenta un mayor índice de curación (permite el estudio intraoperatorio completo de los márgenes), por lo que está indicada en tumores de alto riesgo, recurrentes o localizados en zonas complejas.

Evaluación de la extensión de la enfermedad

Se debe pesquisar el compromiso ganglionar y realizar estudios por imágenes con el fin de detectar metástasis a distancia (radiografía, tomografía, resonancia magnética, ecografía, etc.).

Ante la presencia de metástasis se utiliza la radioterapia y/o la quimioterapia como tratamientos coadyuvantes.

Evolución y pronóstico

El pronóstico depende de la presencia de los factores de riesgo antes mencionados, los cuales se relacionan con un comportamiento agresivo (recidiva local y/o metástasis luego del tratamiento del tumor primario).

La mayoría de los CEC son de bajo riesgo y susceptibles de ser tratados exitosamente, si el tratamiento elegido fue el adecuado.

Seguimiento

Para la detección temprana de recurrencias o de un nuevo CEC, u otro tumor maligno (CBC, Melanoma).

Teniendo en cuenta que el 95 % de recurrencias locales y de las metástasis ganglionares ocurren antes de los 5 años, los controles se realizarán con la siguiente frecuencia: cada 3-6 meses los 2 primeros años, cada 6-12 meses por 3 años y anualmente de por vida.

MELANOMA

Definición

Neoplasia maligna originada en melanocitos presentes en la piel (95%) y menos frecuentemente en otra localizaciones (5%): mucosas, retina, meninges, mesenterio u oído interno.

Tiene alta capacidad para producir metástasis.

Puede surgir de la piel o mucosas de novo o a partir de lesiones melanocíticas precursoras.

Características clínicas

El Melanoma puede desarrollarse:

- Sobre una lesión precursora (20-30%): Nevos del tipo displásico. Nevo congénito gigante. Nevo azul. Nevo Spilus gigante.
- De "novo" (70-80%)

En un bajo porcentaje puede presentarse como Melanoma oculto (2-6%). Ésto ocurre cuando el Melanoma se diagnostica a partir de las metástasis sin tumor primario identificable.

Tabla 5.1: Melanoma

Melanoma	Observable	
	Oculto	Detectable
		No detectable

Hay cinco subtipos clínicos principales de melanoma cutáneo:

- Melanoma lentigo maligno
- Melanoma extensivo superficial
- Melanoma acrolentiginoso
- Melanoma mucoso

- Melanoma nodular

Los cuatro primeros cursan con una fase inicial de crecimiento horizontal intraepidérmico o dérmico superficial, seguida luego de un período variable de tiempo, de una fase de crecimiento vertical.

El Melanoma Nodular cursa desde el inicio con un crecimiento vertical intradérmico invasivo, sin pasar por la fase de crecimiento horizontal. El crecimiento vertical es un indicador de mal pronóstico, se relaciona a una mayor capacidad para invadir tejidos y metastatizar.

Melanoma lentigo maligno (MLM)

Corresponde al 5 - 10% de los melanomas.

De buen pronóstico con respecto a otras variedades clínicas.

Afecta a personas de edad avanzada, entre 60 - 70 años, a ambos sexos por igual.

Se localiza en áreas con fotodaño crónico, en la cara.

Es precedido por el “**lentigo maligno de Hutchinson**” o “**melanosis precancerosa de Dubreuilh**”: el cual corresponde a un **melanoma *in situ***. Se manifiesta como una lesión macular con diferentes tonos pardo-negrucos (sin grises ni azules que indicarían melanina en la dermis), de bordes irregulares, asimétrica, crecimiento lento y progresivo hasta adquirir gran tamaño, generalmente asintomática. Puede permanecer así durante años (algunos hasta 20 años).

Cuando se produce el cambio de crecimiento radial a vertical comienza a presentar las características de **Melanoma Lentigo Maligno (invasor)**: aparecen sectores sobreelevados, adquiere tonos grisáceos, azules, rojizos, también blancos que indican zonas de regresión, y en estadios más avanzados se puede observar erosiones y sangrado.



Melanoma lentigo maligno

Melanoma extensivo superficial (MES)

Corresponde al 50 - 70% de los melanomas. Es la variedad más frecuente en blancos.

De pronóstico intermedio.

Se presenta en pacientes de edad media (40 – 50 años), afecta a hombres y mujeres por igual, puede localizarse en cualquier topografía (más frecuente en tronco de varones y en piernas de mujeres).

Se presenta como una lesión macular o ligeramente sobreelevada, asimétrica, de tamaño variable: 0,5-2 cm o mayor, crecimiento lento, bordes irregulares "tipo muesca o escotaduras", que puede presentar múltiples colores: distintos tonos de marrón, negro al principio; luego gris, azul, rosado y blanco. En esta variedad es frecuente observar fenómenos de regresión (zonas más claras, color piel o blancas). En un periodo de tiempo variable (menor que el del MLM) surgen sectores sobreelevados que indican la presencia de la fase de crecimiento vertical. Generalmente asintomática, pero puede presentar prurito, dolor o sangrado por ulceración.



Melanoma Extensivo Superficial (sector de regresión)

Melanoma acrolentiginoso

Corresponde al 5 - 10% de los melanomas en la raza blanca (es la variedad más frecuente en las razas amarilla y negra).

Afecta a mayores de 55-60 años, a ambos sexos por igual.

De mal pronóstico.

Se localiza en palmas, plantas, dedos, subungular y mucosas.

Se presenta como una mácula color pardo oscuro o negro, de bordes irregulares, asimétrica, de crecimiento intermedio (crece de una forma más rápida que el MLM y el MES). También como una lesión eritematosa erosiva con escaso pigmento.

En estadíos avanzados puede observarse erosión, sangrado y/o crecimiento exofítico.

El melanoma subungueal, comienza como una mácula ungueal lineal hiperocrómica persistente o como una lesión macular o nodular negra en pliegue ungueal (signo de Hutchinson). Cuando se presenta en forma amelanica su diagnóstico es muy difícil.



Melanoma acrolentiginoso

Melanoma mucoso

Este tipo de melanoma es raro (1% de todos los melanomas). Asienta en mucosas oral (boca, nasofaringe, laringe), genital (vagina) o anal; zonas menos visibles, por lo que el diagnóstico suele ser tardío, con lesiones más evolucionadas y con presencia de metástasis. Es de mal pronóstico.



Melanoma en mucosa de vulva

Melanoma nodular

Corresponde al 15 - 30% de los melanomas. Es el segundo en frecuencia luego del MES.

Afecta a personas de edad media-avanzada, 50-60 años, es más frecuente en varones.

De muy mal pronóstico, presenta un rápido crecimiento invasivo desde el inicio.

Se localiza generalmente en tronco, cabeza o cuello, aunque se lo puede hallar en cualquier topografía.

Es un tumor redondeado, hemiesférico, color azulado-negrusco, de 1 a 3 cm de diámetro. Sin hiperpigmentación circundante.

Puede cursar asintomático, con prurito, dolor o sangrado por ulceración.

Puede presentarse con tonalidades marrones, rosadas o rojizas (Melanoma nodular amelanótico).



Melanoma nodular

Diagnóstico

El diagnóstico precoz es fundamental, ya que el espesor tumoral (el cual será mayor cuanto más tarde se haga el diagnóstico) es uno de los factores pronósticos más importantes del melanoma.

Ante la sospecha clínica de melanoma realizar:

- Historia clínica completa

Edad y sexo del paciente (peor pronóstico a mayor edad y en hombres)

Fototipo: Color de piel, ojos y pelo. Presencia de efélides.

Presencia de signos de fotodaño crónico.

Antecedentes personales de quemaduras solares, tipo de exposición solar.

Antecedentes personales y/o familiares de tumores cutáneos.

Características de la lesión:

- Localización (peor pronóstico en cabeza, cuello, palmas, plantas, subungueal, mucosas)
- Regla del ABCDE:
 - A.** Asimetría: El aspecto de una mitad de la lesión es diferente al de la otra mitad.
 - B.** Bordes: Irregulares o mal limitados.
 - C.** Color: Variado (gama de marrones, negro, rojo, rosado, blanco). Recordar que hay variantes de melanoma amelanicas.
 - D.** Diámetro: Por encima de 5-6 mm, considerando el mayor de la lesión.
 - E.** Evolución de la lesión: Inestable, con antecedente de cambios en el tiempo (en su color, forma, tamaño o espesor), aparición de síntomas (prurito, dolor), ulceración o/y sangrado.
- Inspección y palpación de áreas de drenaje linfático para detectar presencia de metástasis en tránsito o metástasis ganglionares.
- Inspección de toda la superficie cutánea, incluyendo mucosas y faneras.

- Dermatoscopia
- Estudio histopatológico

Diagnósticos Diferenciales

Diagnóstico diferencial de Melanoma según su localización (cutáneo, subungueal y mucoso) y presencia de pigmentación (variedades pigmentadas y no pigmentadas o amelánicas)

Tabla 5.2: Diagnósticos diferenciales de Melanoma

Melanoma	Pigmentado	Amelánico
Cutáneo	CBC pigmentado	Nevo celular intradérmico
	Queratosis seborreica	Granuloma piógeno
	Lentigo solar	Hemangioma trombosado
	Queratosis actínica pigmentada	Malformación vascular
	Nevos (displásico, azul, recurrente, de Spitz, etc.)	Angioqueratoma
	Dermatofibroma	Sarcoma de Kaposi
	Enfermedad de Bowen	
Talón Noir (hematoma en talón frecuente en deportistas)		
Subungueal	Onicomycosis	Onicomycosis
	Verruga subungueal pigmentada	Verruga subungueal
	Nevo melanocítico en matriz ungueal	Exostosis subungueal
	Hematoma subungueal (antecedente traumático)	Sarcoma de Kaposi
	Pigmentación racial o por fármacos	
Mucoso	Hiperpigmentación racial, por fármacos, amalgamas	Granuloma piógeno
	Melanosis vulvares	Sarcoma de Kaposi
	Lentigos mucosos	Épulis
	Síndrome de Peutz Jeghers	

Biopsia

Se debe contar con una biopsia adecuada antes de tratar una lesión sospechosa de Melanoma.

La biopsia debe ser escisional (incluye la totalidad de la lesión), con 1 a 3 mm de margen perilesional en superficie y una extensión en profundidad que incluya la hipodermis. Esto permite medir el máximo espesor tumoral. No se recomiendan márgenes mayores, ni reconstruir por medio de colgajos ya que pueden dificultar el estudio del ganglio centinela, si este se debiera realizar posteriormente.

Histología

Se caracteriza por la presencia de múltiples melanocitos atípicos (más grandes, con núcleos hiper cromáticos, irregulares, con nucléolos prominentes) agrupados en nidos y/o aislados,

dispersos en todas las capas de la epidermis y en dermis superficial, en la etapa de crecimiento radial; e invasión en mayor profundidad, en la etapa de crecimiento vertical. Adoptando diferentes características según la variedad de melanoma.

Se denomina melanoma in situ a la proliferación intraepidérmica de melanocitos atípicos, con respeto de la membrana basal.

El estudio histopatológico es esencial para el diagnóstico y para determinar diferentes criterios necesarios para estadificar adecuadamente el tumor.

Criterios histológicos:

1.- Espesor tumoral (Nivel de Breslow): Es la medida en milímetros del máximo espesor tumoral. Se mide desde la capa granulosa de la epidermis (si la lesión está ulcerada, desde la base de la úlcera), hasta el sector más profundo de invasión tumoral.

Es un criterio fundamental, utilizado para determinar:

A. La clasificación del tumor (T) para realizar la estadificación TNM:

- menor de 1 mm.....T1	}	Melanoma Fino
- de 1,01 a 2 mm.....T2		
- de 2,01 a 4 mm.....T3	}	Melanoma Grueso
- mayor a 4 mm.....T4		

El espesor tumoral es el principal parámetro pronóstico y terapéutico, por lo que según éste, se clasifica a los Melanomas en:

- **Melanoma fino** a los que tienen un espesor menor a 1 mm (éstos se relacionan a un mayor porcentaje de curación)
- **Melanoma grueso** mayor a 1 mm (la mortalidad se incrementa al aumentar el espesor de Breslow)

B. Si se realiza o no el estudio del **ganglio centinela** (es un criterio fundamental).

C. Los **márgenes de resección quirúrgica** del tumor primario:

- tumor in situ..... 0,5 cm de margen.
- menor de 1 mm..... 1 cm de margen.
- entre 1 y 2 mm..... 1-2 cm de margen.
- mayor de 2 mm..... 2 cm de margen.

2.- Recuento mitótico: Es la determinación del número de mitosis. Un recuento superior o igual a 1 por mm², es un importante factor de mal pronóstico.

3.- Ulceración: Su presencia es de mal pronóstico.

El espesor tumoral, el recuento mitótico por mm² y la ulceración son los factores pronósticos histológicos más importantes del tumor primario.

4.- Otras características histopatológicas de utilidad:

- La variedad histológica: Melanoma extensivo superficial, Melanoma nodular, Lentigo Maligno (in situ), Melanoma lentigo maligno, Melanoma acral-lentiginoso u otras variedades: amelanótico, verrugoso, desmoplásico, etc.
- Fase de crecimiento tumoral: radial o vertical
- Márgenes peritumorales periféricos y profundos: comprometidos o no.
- Niveles de Clark: determina la invasión de las diferentes capas de la piel. Es un criterio de estadificación útil para subclasificar el tumor en T1a o T1b.
 - Clark I intraepidérmico (in situ)
 - Clark II alcanza dermis papilar superficial
 - Clark III se extiende a toda la dermis papilar completa
 - Clark IV invade la dermis reticular
 - Clark V alcanza la hipodermis
- Regresión tumoral: Es la sustitución del tumor por tejido fibroso. Dificulta la medición del espesor máximo tumoral. Su presencia es considerada de mal pronóstico, más aún cuando el porcentaje de regresión es importante (mayor al 50 o 75% según distintas bibliografías).
- Invasión vascular y/o perineural: Se asocian a un peor pronóstico.
- Linfocitos infiltrantes intratumorales: Su ausencia indica mal pronóstico.
- Tipo celular predominante: Epitelioide, fusocelular, spitzoide o nevoide, globoide, pleomórfico.
- Asociación o no con lesión névica previa: Nevo melanocítico común, Nevo displásico, Nevo congénito u otro.
- Elastosis actínica dérmica: presente o no.

Metástasis

El melanoma es un tumor con alto poder metastásico. Debido a su diseminación linfática y/o hemática puede:

- 1- Producir metástasis cutáneas "satelitosis" o "en tránsito" de la lesión hacia los ganglios regionales.
Se manifiesta como una tumoración recurrente cercana a la cicatriz de la resección quirúrgica del tumor primario. Ante la presencia de una **recurrencia local** es importante diferenciar si ésta es "verdadera" (producida por resección quirúrgica incompleta del tumor primario) o es "metastásica" (la diseminación metastásica ya se había producido cuando se realizó la resección quirúrgica, sin evidencia clínica en ese momento), ya que el pronóstico es peor para la forma metastásica y el tratamiento de cada una es diferente.
- 2- Generar metástasis ganglionares (regionales o distales)
- 3- Provocar metástasis viscerales directas

Sitios a los que metastatiza en orden de frecuencia (estudios necesarios para su diagnóstico):

- Ganglios regionales (examen clínico- punción)
- Piel y tejido celular subcutáneo (examen clínico-biopsia)
- Ganglios distales (examen clínico-punción aspiración-PET)

Pulmón y pleura (TAC-PET-punción)
Cerebro y cerebelo (resonancia magnética)
Aparato digestivo (radiografías con contraste-endoscopía-resonancia magnética-PET)
Huesos y otras localizaciones (centellografía ósea corporal total)

Para todos los melanomas se deberán solicitar los siguientes estudios:

Laboratorio de sangre (debe incluir): Lactato deshidrogenasa (LDH) Indicador de metástasis a distancia, tiene valor predictivo de sobrevida en pacientes en estadíos avanzados. Fosfatasa alcalina (FAL): Indicador de metástasis óseas.

RX de tórax

Ecografía abdominal y ganglionar (del territorio de drenaje)

Para aquellos melanomas que no son in situ (infiltrantes) se deberán solicitar los estudios pertinentes de acuerdo a la evaluación clínica (signos, síntomas) y al resultado de diferentes estudios de cada paciente (biopsia cutánea, estudio del ganglio centinela, punción ganglionar, radiografía, TAC, RNM, PET, centellografía, etc.). Con estos datos se podrá estadificar al paciente, establecer el pronóstico e indicar un tratamiento adecuado.

Importancia del estudio del compromiso ganglionar

La vía linfática es la forma más frecuente de diseminación metastásica del melanoma.

Se realiza un mapeo linfático para detección y estudio del ganglio centinela. El Ganglio Centinela es el primer ganglio al que llega el flujo linfático de un melanoma desde el sitio anatómico donde se encuentra y a partir del cual se distribuirá a los demás ganglios regionales.

Su identificación permite diagnosticar metástasis subclínicas ganglionares y decidir su tratamiento.

Se debe realizar durante la ampliación quirúrgica de los márgenes. Es un procedimiento complejo que requiere de un equipo multidisciplinario correctamente entrenado.

Indicaciones del estudio del ganglio centinela

El estudio del ganglio centinela está indicado en melanomas con espesor de Breslow entre 1 y 4 mm, sin detección de adenopatías, mediante palpación o ecografía, y sin metástasis. (T1b, N0, M0).

No está indicado con espesor de Breslow menor de 1 mm (T1a), ya que se considera que tiene buen pronóstico (ver excepciones); ni cuando es mayor de 4 mm (con ese espesor se considera que las metástasis ya se desarrollaron; este es un tema controversial, ya que el ganglio centinela se podrá realizar en pacientes con rastreo de metástasis negativo).

Excepciones: pacientes que presenten Breslow menor de 1 mm, pero asociado a alguna característica de alto riesgo (T1b), tendrían indicación de realizar el estudio del ganglio centinela:

1. Ulceración (clínica o histopatológica).
2. Recuento mitótico mayor e igual a 1.
3. Sin ulceración y/o recuento mitótico indeterminado con Clark IV o V.

4. Otras: presencia de signos de regresión, variedad histológica neurotrópa o desmoplásica, paciente menor de 35 años con espesor e/ 0,75 y 1 mm.

Si existe sospecha clínica de compromiso ganglionar (ganglios palpables), se debe realizar *punción-aspiración* con aguja fina (no es recomendable la biopsia quirúrgica del ganglio, debido a que aumenta el riesgo de diseminación local por siembra en el campo operatorio).

Si es positiva: vaciamiento ganglionar +/- radioterapia +/- otros tratamientos adyuvantes.

Estadificación clínica

Para realizar la estadificación clínica se debe contar con un correcto examen histopatológico del tumor primario y con una exhaustiva evaluación clínica y por imágenes de las posibles metástasis.

Estadio 0	T in situ	N0 M0
Estadio IA	T1a (menor a 1mm, sin ulceración, Mitosis menor 1/mm ²)	N0 M0
Estadio IB	T1b (menor 1mm, con ulceración, Mitosis mayor o igual 1/mm ²)	N0 M0
	T2a (e/ 1,01 - 2 mm, sin ulceración)	N0 M0
Estadio IIA	T2b (e/ 1,01 - 2 mm, con ulceración)	N0 M0
	T3a (e/ 2,01 - 4 mm, sin ulceración)	N0 M0
Estadio IIB	T3b (e/ 2,01 - 4 mm, con ulceración)	N0 M0
	T4a (+ 4 mm, sin ulceración)	N0 M0
Estadio IIC	T4b (+ 4 mm, con ulceración)	N0 M0
Estadio III	Cualquier T	N1N2N3 M0
Estadio IV	Cualquier T	Cualquier N M1

También se puede realizar la estadificación patológica cuando, además de lo antes descrito, se incluye en la estadificación la información del estudio histopatológico ganglionar.

Tratamiento

El tratamiento de elección del melanoma primario es la cirugía, al igual que el de las metástasis; siempre que la localización anatómica de la lesión y la condición clínica del paciente lo permitan.

Los márgenes de resección son definidos de acuerdo al espesor tumoral.

Tabla 5.3: Espesor tumoral y margen de resección

EspesorTumoral	Margen de resección
MM in situ	0,5 cm
Breslow<1 mm	1 cm
Breslow 1-2 mm	1 a 2 cm
Breslow> 2mm	2 cm

El margen de profundidad debe ser igual a los márgenes laterales.

Los melanomas acrales subungueales pueden requerir la amputación de la falange comprometida.

También se puede realizar:

- Cirugía micrográfica de Mohs (cara, párpados, manos y pies)
- Criocirugía y radioterapia (ante contraindicaciones de cirugía o lesiones mucosas irresecables)

La sobrevida a los 5 años varía en cada estadio, depende de distintos factores.

Estadio I.....90-99% sobrevive a los 5 años

Estadio II.....40-80% sobrevive a los 5 años

Estadio III.....25-60% sobrevive a los 5 años

Estadio IV.....<10-20% sobrevive a los 5 años

Estadios I y II (enfermedad localizada): El principal factor predictivo es el espesor de Breslow, en relación a la presencia o ausencia de ulceración y/o mitosis iguales o mayores a 1/mm², entre otros. En base a éstos el porcentaje de sobrevida a 5 años varía entre el 99 y 40%.

Estadio IA.....98-99% (tumores menores de 1 mm, Clark II, sin ulceración, mitosis < 1/mm²)

Estadio IB.....90%

Estadio II.....40-80% (menor sobrevida en tumores mayores a 4 mm y ulcerados)

Estadio III (presencia de metástasis en ganglios linfáticos regionales).....25-60% (dependerá de la cantidad de ganglios comprometidos y de si las metástasis son microscópicas o generan ganglios palpables).

Estadio IV (presencia de metástasis a distancia).....<10-20% (dependerá del número y localización de las metástasis, y de sus posibilidades terapéuticas).

Los pacientes con Melanoma en estadio avanzado tienen mal pronóstico (los que se encuentran en el estadio IV tienen entre 6 y 8 meses de sobrevida). Deben ser tratados por un equipo multidisciplinario especializado de oncólogos, cirujanos, radiólogos, etc. Se utilizan diferentes tratamientos (quimioterapia, interferón, inmunoterapia, radioterapia). En general muy pocos presentan buena respuesta.

Seguimiento

Debe ser *de por vida* para detectar recidivas locales, metástasis, la aparición de un nuevo melanoma u otro tumor cutáneo (CBC o CEC). La frecuencia es variable de acuerdo al riesgo de cada paciente.

El 75% de las MTS ocurren en los primeros 2 años postextirpación.

- In situ: 1 vez al año o cada 6 meses si el paciente presenta factores de riesgo.
- Breslow menor de 1 mm: 5 años cada 6 meses, y de por vida cada un año.
- Breslow mayor de 1mm: 2 años cada 3 meses, hasta el 5to año cada 6 meses, de por vida cada un año.

Hay que estimular el autoexamen (ante la aparición de cualquier lesión nueva o modificación de una preexistente deben consultar al especialista).

Algoritmo diagnóstico-terapéutico ante sospecha de melanoma primario

1. Sospecha clínica
2. Historia clínica y examen físico exhaustivos
3. Dermatoscopia: mejora el diagnóstico pero no reemplaza el estudio histopatológico
4. Biopsia: escisión completa de la lesión con 2 mm de margen (es una escisión diagnóstica, no terapéutica)
5. Estudio histopatológico: determinar espesor de Breslow, ulceración, índice mitótico y otras características histológicas de interés.
 - Melanoma Fino (incluye melanoma "in situ" y Melanomas de menos de 1 mm de espesor)
 - Melanoma grueso (mayor de 1 mm)
6. Realizar historia clínica con examen físico exhaustivo para detectar metástasis y orientar el pedido de otros métodos auxiliares
 - Se debe realizar un estudio básico inicial a todos los pacientes (laboratorio: sangre con LDH y FAL, Rx de tórax y Ecografía de partes blandas y abdominal)
 - Estudios por imágenes (TAC, RM, PET, Centellografía y otros según los signos y síntomas de cada paciente): se deben solicitar a todos los pacientes con melanomas finos asociados a características de riesgo y con melanomas gruesos, para detección temprana de metástasis subclínicas.
7. Estudio del ganglio centinela, este debe solicitarse en pacientes con:
 - melanoma fino (menor de 1 mm) con ulceración o mitosis mayor e igual 1 mm² (T1b)
 - melanoma grueso (mayor de 1 mm) (T2, T3, N0, M0)
 - es controversial en melanomas gruesos mayores de 4 mm, en estos se solicita solo en caso de rastreo de metástasis negativo (T4, N0, M0)
8. Estadificación clínico-patológica.
9. Tratamiento del tumor primario según el espesor tumoral (márgenes terapéuticos):
 - o Melanoma fino
 - "in situ".....margen de 0,5 cm
 - hasta 1mm.....margen de 1 cm
 - o Melanoma grueso
 - de 1,1 a 2 mm.....margen de 1 a 2 cm
 - más de 2 mm..... margen de 2 cm
10. Tratamiento de la enfermedad avanzada (multidisciplinario, fundamentalmente por oncólogos, y otros).
11. Seguimiento de por vida (frecuencia de controles variable según el riesgo de cada paciente).

Referencias

- Acosta, A. E.; Fierro, E.; Velazques, V. E. (2009). Melanoma: patogénesis, clínica e histología. *Rev. Asoc. Col. Dermatol.* (87-108). Recuperado de www.revistasocolderma.org
- Balch, C. (2009). Final versión of 2009 AJCC Melanoma Staging and Classification. *J Clin Oncol* 27: (6199-6206). Recuperado de www.jco.ascopubs.org
- Balch, C. M.; et al. (2001). Pronostic factors analysis of 17600 melanoma patients: Validation of the American Joint Committee on Cancer melanoma staging system. *J Clin Oncol*.19 (3622-3634). Recuperado de www.jco.ascopubs.org
- Balch, C. M (2001). Staging System for Melanoma. American Joint Committee on Cancer (AJCC). *J Clin Oncol*. 19: (3635-3648). Recuperado de www.jco.ascopubs.org
- Balsa, R. (1998). Afecciones precancerosas. En Balsa, R. (Comp.). *Manual de Dermatología Clínica*. (421-428). Buenos Aires: Atlante.
- Balsa, R. (1998). Epiteliomas basocelulares. En Balsa, R. (Comp.). *Manual de Dermatología Clínica*. (433-439). Buenos Aires: Atlante.
- Balsa, R. (1998). Epiteliomas espinocelulares. En Balsa, R. (Comp.). *Manual de Dermatología Clínica*. (441-446). Buenos Aires: Atlante.
- Balsa, R. (1998). Epiteliomas in situ. En Balsa, R. (Comp.). *Manual de Dermatología Clínica*. (429-430). Buenos Aires: Atlante.
- Balsa, R. (1998). Melanomas. En Balsa, R. (Comp.). *Manual de Dermatología Clínica*. (447-454). Buenos Aires: Atlante.
- Bichakjian, C. K.; Halpern, A.; Johnson, T. (2011). Guidelines of care for the management of primary cutaneous melanoma. *J Am Acad Dermatol*. 65:(1032-1047). Recuperado de www.aad.org
- Bórquez, P. M.; Ochoa, G. S.; Correa, M. D. (2012). Melanoma metastásico con tumor primario oculto. *Revista Chilena de cirugía*. Vol 64 N°2 (180-184). Recuperado de www.scielo.cl
- Callen, J. P.; Bickers, D. R.; Moy, R. L. (1997). Actinic Keratoses. *Am. Academ Dermatol*.36: (650-653). Recuperado de www.jaad.org
- Carucci, J. A.; Lefflel, D. J. (2005). Carcinoma Basocelular. En Freedberg, I. M.; Eisen, A. Z.; Wolf, K.; Austen, K. F. (Comps.). *Fitzpatrick Dermatología en Medicina General*. (843-851). Buenos Aires, Argentina: Panamericana.
- Cabrera, H. N.; Gatti, C. F. (2003). Tumores. En Cabrera, H. N.; Gatti, C. F. (Comps.). *Dermatología de Gatti-Cardama*. 34 (387-406). Buenos Aires: El Ateneo.
- Cassarino, D. S.; Darienzo, D. P.; Barr, R. J. (2006). Cutaneous squamous cell carcinoma: a comprehensive clinicopathologic classification. Partone. *J cutan Pathol*. (191-206) Recuperado de www.ncbi.nlm.nih.gov
- Casas, J.; Stengel, F. (2009). Melanoma. En Woscoff, A.; Kaminsky, A.; Marini, M. A.; Allevato, M. A. (Comps). *Dermatología en Medicina Interna*. (533-542). Buenos Aires: Alfaomega.
- Cerroni, I.; Kerl, H. (2005). Queratoacantoma. En Freedberg, I. M.; Eisen, A. Z.; Wolf, K.; Austen, K. F.(Comps.). *Fitzpatrick Dermatología en Medicina General*. (857-864). Buenos Aires, Argentina: Panamericana.

- Consenso sobre Carcinoma Basocelular Carcinoma Espinocelular*. Guía de recomendaciones (2005). Sociedad Argentina de Dermatología. Recuperado de www.sad.org.ar
- Consenso Nacional Intersociedades sobre Melanoma cutáneo*. (2011). Programa Argentino de Consensos de enfermedades oncológicas. Recuperado de www.sad.org.ar
- Corbalán Velez, R.; Ruiz Macia, J. A.; Brufau, C.; Carapeto, F. J. (2007). Carcinoma Espinocelular cutáneo y papilomavirus (HPV). *Actas Dermosifilográficas*. 98 (583-593) Recuperado de www.actasdermo.org
- Dancziger, E. (2009). Carcinoma Espinocelular. En Woscoff, A.; Kaminsky, A.; Marini, M. A.; Allevato, M. A. (Comps). *Dermatología en Medicina Interna*.(529-532). Buenos Aires: Alfaomega.
- Dunkan, K. O.; Lefflel, D. J. (2005). Lesiones epiteliales precancerosas. En Freedberg, I. M.; Eisen, A. Z.; Wolf, K.; Austen, K. F.; et al. (Comps.). *Fitzpatrick Dermatología en Medicina General*. (811-831). Buenos Aires, Argentina: Panamericana.
- Ferrari, M.; Abeldaño, A. (2013). Queratosis Actínicas como modelo de cancerización de campo. *Dermatol. Argent*. 5: (326-331). Recuperado de www.dermatoar.org.ar
- Floristan, M. U.; Feltes, R. A.; Saenz, J. C. (2009). Carcinoma verrugoso de pie asociado a virus papilloma humano 18. *Actas Dermosifilográficas* 100: (429-436). Recup de www.actasdermo.org
- Gonzales Guerra, E. (2010). Marcadores tumorales en dermatología. *Mas Dermatol*. 11 (4-11). Recuperado de www.masdermatologia.com
- Grossman, D.; Lefflel, D. J. (2005). Carcinoma Espinocelular. En Freedberg, I. M.; Eisen, A. Z.; Wolf, K.; Austen, K. F.. (Comps.). *Fitzpatrick Dermatología en Medicina General*. (832-843). Buenos Aires, Argentina: Panamericana.
- Homsí, J.; KashaniSabet, M.; Messina, J. L. (2005). Cutaneous melanoma: prognostic factors. *Cancer control*. 12 (223-229). Recup de www.ncbi.nlm.nih.gov
- Langley, R. G. B.; Barnhill, R. L.; Mihm, M. C. (2005). Neoplasias: Melanoma cutáneo. En Freedberg, I. M.; Eisen, A. Z.; Wolf, K.; Austen, K. F. (Comps.). *Fitzpatrick Dermatología en Medicina General*. (1029-1065). Buenos Aires, Argentina: Panamericana.
- Lavanderos, F. J.; Perez, P. J. A.; Jeria, N. S. (2010). Actualizaciones en melanoma maligno cutáneo. *Cuad. Cir*. 24 (47-56). Recup de www.mingaonline.uach.cl
- Mangas, C.; Paradelo, C.; Puig, S. (2010). Valoración inicial, diagnóstico, estadificación, tratamiento y seguimiento de los pacientes con Melanoma primario de la piel. Documento de la "Xarsa de Centres de Melanoma de Catalunya I Balears". *Actas Dermosifilográficas*. (129-142). Recuperado de www.actasdermo.org
- Marini, M. A.; Marini, M. G. (2009). *Carcinoma Basocelular*. Buenos Aires: Alfaomega.
- Marini, M. A.; Remorino, M. L.; Noriega, G. (2008). Algoritmo de diagnóstico, tratamiento y seguimiento del carcinoma espinocelular (CEC). *Act. Terap. Dermatol*. 31: (104-106). Recuperado de www.atdermae.com
- Marini, M. A.; Saponaro, A. E.; Casas, J. G.; et al. (2004). Melanoma Recurrente local: la importancia de diferenciar el tipo verdadero del tipo metastásico. *MedCutIberLat Am* (32: 103-110). Recuperado de www.atdermae.com

- Miller, S. J.; Moresi, J. M. (2004). Queratosis actínica, Carcinoma Basocelular y Carcinoma Epidermoide. En Bologna, J.; Jorizzo, J.; Rapini, R. (Comps). *Dermatología*. (1677-1695). Madrid, España: Elsevier.
- Nestle, F. O.; Kerl, H. (2004). Melanoma. En Bologna, J.; Jorizzo, J.; Rapini, R. (Comps). *Dermatología*. (1789-1815). Madrid, España: Elsevier.
- Nuño Gonzales, A.; Vicente Martín, F. J.; Pinedo Moradela, F. (2012). Carcinoma epidermoide cutáneo de alto riesgo. *Actas Dermosifilográficas*. (567-578). Recuperado de www.actasdermo.org
- Pietropaolo, N.; Consigli, C. (2009). Dermatosis Precancerosas. En Woscoff, A.; Kaminsky, A.; Marini, M. A.; Allevato, M. A. (Comps). *Dermatología en Medicina Interna*. (519-523). Buenos Aires: Alfaomega.
- Pietropaolo, N.; García, S. (2009). Carcinoma Basocelular. En Woscoff, A.; Kaminsky, A.; Marini, M. A.; Allevato, M. A. (Comps). *Dermatología en Medicina Interna*. (525-529). Buenos Aires: Alfaomega.
- San Miguel, A.; Pozo, T.; Vega, J.; et al. (2007). Melanoma maligno: Utilidad de la determinación sérica de la proteína S-100. *Revista de Diagnóstico Biológico*. (165-174). Recuperado de www.researchgate.net
- Sober, A. J.; Tsu-yi Chuang, C.; Duvic, M. (2001). Guidelines of care for primary cutaneous melanoma. *J Am Acad Dermatol*. 45 (579-86). Recuperado de www.aad.org
- Stoichevich, F. M.; Castelletto, R. H. (2009). Tumores cutáneos malignos. En Stoichevich, F. M. (Comp). *Guía de Dermatología Clínica*. (351-371). Buenos Aires: Dunken.
- Weedon, D. (2002). Tumores de la epidermis. En Weedon, D.; Strutton, G. (Comps). *Piel Patología*. (635-672). Madrid: Marbán.
- Weedon, D. (2002). Lentigos, Nevus y Melanomas. En Weedon, D.; Strutton, G. (Comps). *Piel Patología*. (673-712). Madrid: Marbán.
- Wolff, K.; Johnson, R. A. (2010). Lesiones precancerosas y carcinomas cutáneos. En Wolff, K.; Johnson, R. A. (Comps). *Fitzpatrick Atlas en color y sinopsis de Dermatología clínica*. (274-299). Buenos Aires: Panamericana.
- Wolff, K.; Johnson, R. A. (2010). Precursores de Melanoma y Melanoma Cutáneo Primario. En Wolff, K.; Johnson, R. A. (Comps). *Fitzpatrick Atlas en color y sinopsis de Dermatología clínica*. (300-332). Buenos Aires: Panamericana.

CAPÍTULO 6

Micosis

Carlos Alberto Harismendy

Definición

Son afecciones producidas por hongos.

Clasificación de las micosis

Según su localización anatómica las dermatomicosis se clasifican en:

1. *Micosis superficiales*: afectan mucosas, piel, pelos y uñas.
2. *Micosis profundas*: cuando la infección se localiza en la dermis, hipodermis, músculos, huesos y vísceras.

Las *micosis superficiales* se ubican en la capa córnea y parte alta del cuerpo mucoso (capas superficiales de la epidermis). No son inflamatorias, son contagiosas, crónicas en la gran mayoría, no destructivas y generalmente de evolución benigna. Pueden dar lesiones a distancia no habitadas (denominadas ides).

Las *micosis profundas*, a diferencia de las anteriores son poco frecuentes, poco contagiosas y de pronóstico severo. Se ubican en todas las capas de la piel y pueden tener compromiso visceral.

MICOSIS SUPERFICIALES

Las micosis superficiales son aquellos cuadros clínicos resultantes de la parasitación de la piel por distintas clases de hongos. Se destacan principalmente: la pitiriasis versicolor, las candidiasis muco-cutáneas y las dermatoficias.

PITIRIASIS VERSICOLOR

Es una micosis superficial, crónica y recurrente del estrato córneo producida por levaduras pertenecientes al género *Malassezia*, caracterizada por presentar máculas escamosas confluentes de color café con leche, rosado o blanco.

Etiología

El agente de la Pitiriasis versicolor (PV) es un hongo bifásico: tiene una forma saprófita, levaduriforme (*Pytirosporium orbiculare*), que reside en áreas seboreicas y una forma filamentosa (*Malassezia furfur*), que en condiciones favorables para su crecimiento se hace patógena.

Factores predisponentes

Los factores que causan que *Malassezia furfur* actúe en algunas personas como patógenos y en otras se mantenga como saprófito no están muy claros. A este fenómeno contribuyen tanto factores **locales** (calor, humedad) como **generales** (predisposición genética, diabetes, embarazo, etc.).

Epidemiología

Es una micosis de distribución mundial que afecta a todas las razas, más frecuente en hombres que en mujeres. Su incidencia es mayor en adultos jóvenes y en climas cálidos y húmedos.

Clínica

Se caracteriza clínicamente por la presencia de máculas de pequeño tamaño (2-4mm hasta 1 o 2cm), bien delimitadas, confluentes, de color variable, desde un rosado tenue hasta un parduzco claro o café con leche, terminando por adquirir el color blanco, sobre todo si las lesiones se han expuesto al sol, destacándose de la piel que la rodea (variedad hipo o acromiante), justificando el nombre de versicolor (variedad de colores).

La superficie está cubierta por finas escamas, de aspecto farináceo, que se visualizan muy bien si las raspamos con la uña o con la cureta, desprendiéndose una fina descamación pulverulenta: **signo del ñazo o de la viruta**.

Afecta predominantemente el tórax, en especial, la parte superior del pecho, hombros, espalda, cuello y con menor frecuencia abdomen, extremidades superiores y cara.

Es asintomática y tiene gran tendencia a la recidiva.



Pitiriasis versicolor: máculas hiper e hipocrómicas en tronco y miembros

Diagnóstico

Se establece por la clínica; por la iluminación con la **luz de Wood**, con la cual las lesiones se tornarán fluorescentes (amarillo dorado) y con el examen directo con hidróxido de potasio al

10%, que mostrará la presencia de esporas redondas u ovales aisladas o agrupadas como racimo de uvas y filamentos cortos, de pared gruesa.

Diagnóstico diferencial

Cuando las lesiones son rosadas o hiperpigmentadas:

- Con la *dermatitis seborreica*, localizada en el centro del tórax, el cuero cabelludo y el surco nasogeniano.
- Con la *pitiriasis rosada de Gibert*, formada por máculas rosadas y ovaladas, con un collarete descamativo central, de bordes mal definidos y distribuidas por el tronco aunque las lesiones son dispersas y no confluentes como las de la pitiriasis versicolor.
- Con el *secundarismo luético*, con lesiones palmoplantares y de mucosas, adenomegalias y serología luética positiva.

Cuando las lesiones son hipopigmentadas:

- Con el *vitiligo* que no tiene descamación, posee un anillo periférico hiperpigmentado y afecta la punta de los dedos y las regiones periorificiales.
- Con la *hipopigmentación postinflamatoria*, típica de la psoriasis y la dermatitis atópica, cuyos bordes son más imprecisos.
- Con las *lepra incaracterística* que presenta trastornos de la sensibilidad.
- Con la *leucomelanoderma de la sífilis secundaria*, por su habitual localización en el cuello de las enfermas, el collar de Venus.
- Con las eccematides acromiantes.

Tratamiento

Corregir aquellas situaciones, locales o generales que puedan favorecer la aparición de la enfermedad.

Puede ser tratada eficazmente con muchos productos tópicos, incluyendo queratolíticos, antifúngicos clásicos y antifúngicos modernos. Se usa el champú/gel con sulfuro de selenio, de piritiona de zinc o de imidazoles tópicos como el ketoconazol, miconazol, clotrimazol, etc.

La vía sistémica debe reservarse para infecciones extensas y para pacientes inmunocomprometidos, pudiéndose administrar itraconazol a una dosis de 200 mg/día durante 7 días; fluconazol a dosis de 150-300 mg/semana durante 2-4 semanas.

Es necesario advertir al paciente que la PV cuando cura puede dejar manchas de hipopigmentación residual que desaparecen en unos meses. En este caso, el signo de la uñada será negativo.

CANDIDIASIS CUTÁNEO-MUCOSAS

Definición

Las candidiasis cutáneomucosas son enfermedades producidas por levaduras del género *Cándida* que comprometen piel, mucosas y uñas.

Etiología

La especie más frecuentemente encontrada es la *Cándida albicans*, más raramente se detectan otras especies de *Cándida* (*C guillemondi*, *C parapsilosis*, *C krusei*, *C glabrata*).

La *Cándida* habita en el tubo digestivo y también en mucosa oral, vaginal y perianal.

Factores predisponentes

Debido a que la *Cándida* es un hongo saprófito, para hacerse patógeno necesita de factores predisponentes locales o sistémicos.

- *Factores locales*: humedad, maceración cutánea por obesidad, ropa apretada u oclusiva, prótesis dentales inapropiadas.
- *Factores fisiológicos*: lactantes y ancianos, fase premenstrual, embarazo.
- *Factores sistémicos*: diabetes, hipoparatiroidismo, hipotiroidismo, síndrome de Cushing, enfermedad de Addison, leucemias y linfomas, déficit de hierro.
- *Enfermedades debilitantes e inmunosupresión*: VIH, neoplasias, desnutrición severa.
- *Factores iatrogénicos*: antibióticos, corticoides, anticonceptivos, inmunosupresores, radioterapia.

Clasificación clínica de las candidiasis

Dependiendo del área infectada se distinguen varios cuadros clínicos:

1. Candidiasis de las mucosas

1a. Candidiasis de la mucosa oral

Pseudomembranosa o muguet: es la forma más frecuente y se observa en lactantes e inmunodeprimidos. Se caracteriza por la presencia de zonas blanco amarillentas (semejantes a copos de algodón), que pueden confluir formando placas cubiertas de una pseudomembrana blanquecina, de consistencia cremosa, que se desprende con facilidad al pasar un bajalengua o una gasa, dejando una superficie roja, congestiva y sangrante. Afecta la mucosa yugal, lengua, paladar y encías.

El desprendimiento de la pseudomembrana es el signo fundamental para el diagnóstico diferencial con otras lesiones blancas de la mucosa oral como la leucoplasia, el liquen plano y las sífilides opalinas que no se desprenden con el raspado.

Existen otras formas menos frecuentes, como la:

- *Candidiasis oral atrófica*: se observa un eritema mucoso, brillante y rojo con atrofia papilar afectando especialmente el dorso de la lengua.
- *Candidiasis oral hipertrófica*: presenta placas blanquecinas, hiperqueratósicas, especialmente en la cara lateral de la lengua, en la mucosa yugal y en el paladar, que no se desprenden con la facilidad del muguet y semejan una leucoplasia.
- *Queilitis angular (perleche o boquera)*: se manifiesta por una fisura transversal en el fondo del pliegue, rodeado de una pequeña zona eritematosa, cubierta de pequeñas escamocostras, que ocasionan dolor al abrir la boca.

Tratamiento

Nistatina suspensión o en orobase como tratamiento local; fluconazol o itraconazol por vía sistémica (previo hepatograma)

1b. Candidiasis de la mucosa genital.

Vulvovaginitis candidiásica: intenso prurito, leucorrea abundante y placas pseudomembranosas, que compromete la piel de la vulva y la mucosa vaginal, con dispaurenia y/o disuria. Se relaciona con el ciclo menstrual. Se pueden presentar como episodios aislados o recurrentes. Debe diferenciarse de las vaginitis por tricomonas o bacterianas mediante cultivo.

Para el tratamiento tópico se usan antifúngicos en óvulos o en crema vaginal. Si está indicado el tratamiento oral: itraconazol 400 mg o fluconazol 150mg, única dosis.

Balanopostitis candidiásica: se observan pequeñas pápulas eritematosas (como un puntillado rojizo) en el glande y cara interna del prepucio, que evolucionan a pústulas pequeñas que se rompen dejando zonas eritematoerosivas, cubiertas por una película blanquecina y rodeadas por un collarite de epitelio despegado. Se acompaña de una sensación urente y prurito variable. Debe diferenciarse de otras formas de balanitis bacterianas, mediante cultivo y del herpes simple genital.

Tratamiento: Se aconseja lavado diario con borato de sodio y la aplicación de un antimicótico local dos veces al día durante 7 días.



Balanopostitis candidiásica

2. Candidiasis de la piel

2a. Intertrigo candidiásico

Intertrigo es todo proceso inflamatorio de los pliegues.

Varias son las causas etiológicas: mecánicas (roce, humedad), micóticas (dermatoficias, candidiasis), constitucionales (psoriasis invertida, dermatitis atópica), bacterianas (estreptococo, eritrasma) entre otras.

El intertrigo candidiásico es así una afección que puede comprometer grandes pliegues como los inguinales, submamarios, interglúteos y suprapúbicos o pequeños pliegues como los interdigitales de manos y pies.

En los *grandes pliegues* presenta placas eritematosas, pruriginosas, que se extienden de modo centrífugo y simétrico a ambos lados del pliegue, cuyo fondo suele fisurarse. En la periferia se observa un collarate de despegamiento epidérmico, blanquecino y macerado (semejante a clara de huevo cocida). Por fuera hay minúsculas vesículas satélites, con disposición en archipiélago. Este límite epitelial permite afirmar clínicamente el diagnóstico.



Intertrigo candidiásico

En el diagnóstico diferencial, de los grandes pliegues, debemos considerar:

- el eccema marginado de Hebra, por lo general de color rosado, con borde de crecimiento activo mientras cura centralmente, es seco;
- el intertrigo microbiano se basa en la fisura del pliegue y la superficie roja y secretante con costras melicéricas;
- la psoriasis invertida, de color rojo vivo, sin borde geográfico descamativo.

En los *pequeños pliegues* muestra un eritema que se extiende entre las dos caras laterales de los dedos y cuyos bordes están rodeados por colgajos de piel macerada, húmeda y blanquecina. En el fondo del pliegue puede observarse una erosión, llamada *erosión interdigital blastomicética*.

Tratamiento: El tratamiento consiste en secar el pliegue con soluciones secantes (agua D'Alibour, agua de Burow) y la aplicación tópica de antifúngicos en crema, en poca cantidad para evitar la maceración.

2b. Dermatitis del pañal candidiásica

Presenta las características del intertrigo candidiásico. Es generalmente secundaria a una *dermatitis irritativa del pañal*, de la cual se diferencia, porque ésta no afecta el pliegue, sino las zonas prominentes, no tiene collarate epidérmico ni lesiones satélites.

3. Perionixis y onixis candidiásica

La infección afecta el pliegue periungueal posterior de uno o varios dedos de las manos, que se encuentra eritematoso, edematoso con pérdida de la cutícula, provocando una separación con la uña (“signo de la tarjeta”). La paroniquia (proceso inflamatorio de los tejidos blandos periungueales) puede ser dolorosa y a la compresión deja fluir unas gotas de pus blanquecino y espeso.

Cuando la *Candida* invade la uña, se manifiesta por onicólisis y cambio de color (blanco, amarillento y negruzco), engrosamiento con deformación de la uña. Es infrecuente que infecte las uñas de los pies.



Onixis candidiásica

Diagnóstico diferencial

Debe diferenciarse de la:

- *paroniquia bacteriana* (estafilocócica), ésta tiene un curso más agudo y el dolor suele ser más intenso.
- la *dermatitis atópica* y el eccema de contacto con frecuencia afectan la región periungueal aunque en ambos casos las lesiones son predominantemente exudativas y pruriginosas.

Tratamiento

En el tratamiento es primordial evitar la humedad. Usar antifúngicos locales 2 veces en el ángulo perioniquial. Si se afectan varias uñas se recomienda tratamiento oral con itraconazol o fluconazol (previo hepatograma).

MICOSIS SUPERFICIALES POR DERMATOFITOS

Definición

Las **dermatoficias** o **tiñas** son micosis superficiales producidas por hongos llamados **dermatofitos**.

Etiología

Los dermatofitos son hongos multicelulares, filamentosos, con gran queratofilia, por lo que colonizan la capa córnea de la epidermis, pelo y uñas.

Los tres *géneros* más importantes de dermatofitos son: *Trichophyton*, *Microsporum* y *Epidermophyton*, cada uno de ellos con varias especies.

De acuerdo a su *reservorio natural*, los dermatofitos pueden clasificarse en tres grupos:

- *Antropofílicos*: parasitan al organismo humano; la infección es escasamente inflamatoria; son causa de contagio directo o a través de fomites (alfombras, pisos húmedos, cepillos, peines, ropa interior, etc.). Las especies más comunes son *Trichophyton rubrum*, *T. tonsurans*, *T. mentagrophytes* var. *interdigitale* y el *Epidermophyton floccosum*.
- *Zoofílicos*: su hábitat normal son los animales; la infección suele tener un gran componente inflamatorio; el contagio se produce a través de los animales, generalmente perros, gatos, conejos, caballos, ganado vacuno. Las especies más comunes son: *Microsporum canis*, *M. nanum*, *Trichophyton verrucosum* y *T. mentagrophytes* var. *mentagrophytes*.
- *Geofílicos*: viven en la tierra; suelen producir cuadros con importante componente inflamatorio. El *Microsporum gypseum* es un dermatofito geófilo ampliamente distribuido en todo el mundo.

Epidemiología

Algunas personas tienen una predisposición genética y otras una resistencia natural a estas infecciones.

Predisponen a desarrollar una micosis:

- *Factores locales* que producen una alteración de la barrera cutánea como el calor, humedad, maceración, microtraumatismos cutáneos;
- *Factores fisiológicos* como la edad: las tiñas del cuero cabelludo son más comunes en la infancia; las dermatoficias de los pies se inician en la pubertad y aumentan su incidencia hasta los 30 ó 40 años;
- *Defectos inmunitarios primarios o secundarios*: linfomas, SIDA y atopia, tratamientos prolongados con corticoides sistémicos, tratamientos antineoplásicos, etc., favorecen la extensión de la dermatoficias y tornan más crónicas su evolución.

Cuadros clínicos

Las dermatoficias se clasifican según la localización de la infección:

Tiñas del cuero cabelludo

Es la infección del pelo del cuero cabelludo, producida sólo por las especies del género *Microsporum* y *Trichophyton*, que produce su fractura y determina placas alopécicas en su mayoría transitoria, ocasionalmente definitivas. Este tipo de tiña también afecta a la barba.

Epidemiología:

Son muy contagiosas y pueden ocasionar brotes epidémicos en las escuelas, propagándose con facilidad al compartir peines, cepillos, gorras, etc.

Afecta a ambos sexos por igual.

Cura espontáneamente al llegar a la pubertad.

Clínica

A. Tiñas tonsurantes o no inflamatorias

Existen dos formas clínicas: la *tiña microspórica* y la *tiña tricofítica*.

Tiña microspórica

Es la más frecuente en la Argentina, 90% de los casos. Su principal agente etiológico es el *Microsporum canis*. Es un hongo zoofílico que parasita gatos y perros, a partir de los que se infecta el hombre. Sus esporos muy pequeños (2 a 3 micrones), rodean al pelo (ectotrix), formando una vaina, que lo torna quebradizo, de manera que se fractura a pocos milímetros de su punto de emergencia.

Se caracteriza por la aparición de una o dos placas, redondeadas, de 4 a 6 cm de diámetro (*a grandes placas pequeños esporos*), todas cubiertas de escamas grisáceas, furfuráceas y por la presencia de pelos rotos, cortados a la misma altura, 3 a 5 mm de su emergencia del orificio folicular, siendo posible extraerlos fácilmente sin provocar dolor. Al colocar el pelo extraído sobre una superficie oscura se observa una vaina blanco mate, como yeso, de 4 a 5 mm de longitud, que rodea el pelo y que ha sido comparada a una varilla engomada (signo de la varilla engomada).



Tiña microspórica

Con la *luz de Wood* presenta una fluorescencia verdosa, brillante.

El diagnóstico diferencial hay que establecerlo con:

- la *tiña tricofítica* en donde se forman placas alopécicas muy pequeñas, múltiples, que le dan a la cabeza un aspecto carcomido.
- la *alopecia areata* produce placas alopécicas, únicas o múltiples, limpias (sin escamas), presenta cuatro tipos de pelos: peládicos, caducos, cadavéricos y pelos de rebrote.
- la *falsa tiña amiantácea* en la cual aparecen una o varias escamas muy estratificadas, que se adhieren al pelo y que al desprenderlas muestran una base secretante.

Tiña tricofítica

Es menos común y de menor contagiosidad que la microspórica. Su frecuencia es del 10%.

Su agente etiológico es el *Trichophyton tonsurans* (fuente humana), endotrix, cuyos esporos de 4 a 7 micrones invaden el pelo. Otros agentes responsables son el *T. violaceum* y el *T. mentagrophytes*.

Se observa en niños, desde los 4 años de edad, tiene evolución crónica y más prolongada que la tiña microspórica.

Está constituida por varias placas alopécicas descamativas, pequeñas, de pocos mm de diámetro, irregulares, que pueden abarcar todo el cuero cabelludo, dándole un "aspecto apolillado".

En las placas alopécicas, se entremezclan pelos sanos y enfermos, éstos están rotos a la altura del ostium folicular, no pueden ser tomados con los dedos, y a veces simulan puntos negros (*tiña de puntos negros*). Extraídos con una pinza, tienen la forma de Z, de bucle o de signo de interrogación, es decir, están retorcidos y, de ordinario, ocultos entre las escamas.

A la **luz de Wood**, los pelos parasitados, son opacos y azulados, no son fluorescentes.

B. Tiñas Inflamatorias

Querion de Celso

Es una tricoficia profunda, supurada, producida por el *Trichophyton mentagrophytes var. mentagrophytes*. Se localiza con preferencia en la nuca de niños o adultos que tienen contacto frecuente con animales, como caballerizas, cocheros, pastores y en general trabajadores rurales.

Cuando asienta en la barba se llama *sicosis tricofítica*.

Comienza como una tiña tonsurante, cuyos síntomas inflamatorios se acrecientan poco a poco, hasta convertirse en una placa redondeada, roja, caliente, de 6 a 8 cm de diámetro y al apretar su base surgen gotas de pus por cada folículo determinando *el signo de la espumadera*. El pus es muy semejante al producido por el estafilococo.

El estado general está conservado, no hay fiebre ni adenopatías.

Si el tratamiento no se establece con prontitud, queda como secuela una cicatriz irregular y alopécica, sobre la que puede aparecer un rebrote parcial de pelos.

Diagnóstico diferencial

El *ántrax* es mucho más agudo y doloroso, con síntomas generales y adenopatías.



Querion de Celso

Sicosis tricofítica de la barba

Es una forma clínica de querion más atenuada que afecta la barba. Se distingue de la estafilocócica por ser esta última menos inflamatoria, atacar el bigote, lugar respetado por el tricofito, y por tener la foliculitis menor tendencia a confluir en placas.

El tratamiento de las tiñas del cuero cabelludo y de la barba debe hacerse con antifúngicos por vía oral, siendo de elección la griseofulvina a dosis de 500 mg/día en el adulto y de 20 mg/Kg/día en el niño. Otras alternativas terbinafina o itraconazol. La duración del tratamiento debe mantenerse hasta la curación clínica, aunque nunca menos de 8 semanas.

2. Dermatoficia de la piel lampiña (Herpes circinado)

El agente etiológico más frecuente en los niños es el *Microsporum canis*, debidas al contacto con gatos y perros. En los adultos es el *Trichophyton rubrum* y con menor frecuencia el *Epidermophyton floccosum* y el *T. mentagrophytes var. mentagrophytes*.

Clínica

Se presenta con una o varias placas redondeadas, que tienden a crecer de forma centrífuga, con un borde bien delimitado, elevado, rojo, con microvesículas y/o costras; siempre más activo que el centro de la lesión, es ligeramente escamoso y de color pardo, que tiende a la curación, lo que le confiere a la misma un aspecto anular o circinado muy característico.



Herpes circinado

Diagnóstico diferencial se plantea con:

- la *eccematide* o *eccema seborreico* suele ser más central (región preesternal e interescapular) y simétrico, y sigue un curso intermitente, con exacerbaciones y remisiones.
- el *eccema numular* o *discoide*, el eritema y la descamación se localizan de modo uniforme por toda la lesión, y no se observa curación central ni actividad periférica preferente y por lo general simétrico y con mayor número de lesiones.
- la *pitiriasis rosada* (*placa heráldica*) la lesión tiene un color rosado en toda su extensión y presenta un collarete de escamas, pero no en la periferia, sino en la parte interna del anillo, aunque se diferencia más fácilmente al aparecer el resto de lesiones.

Tratamiento:

En la mayoría de los casos se soluciona con la aplicación tópica de un derivado imidazólico durante 3 o 4 semanas. En los casos muy extensos se puede utilizar un antimicótico oral. Como regla, debe mantenerse el tratamiento una semana más de la curación clínica.

3. Dermatoficia de la cara (Tiña faciei)

Afecta la piel lampiña de la cara. Esta causada por el *T. mentagrophytes*, el *T. rubrum* y el *M. canis*. Generalmente se trata de una lesión única, similar a la del herpes circinado, con características clínicas no tan definidas, lo que dificulta el diagnóstico. Esto se acentúa si el paciente ha iniciado un tratamiento con corticoides tópicos, ya que la inflamación desaparece casi por completo (*tiña incógnito*).

El diagnóstico clínico es difícil porque las lesiones no siempre son circulares. La clave está en la identificación del borde activo.

Diagnóstico diferencial se debe realizar:

- Con el *eccema seborreico*, central y simétrico, de curso recidivante.
- Con el *eccema de contacto*, más intenso y pruriginoso, localizado en las zonas de contacto con el alérgeno.

- Con el lupus eritematoso, más estable y crónico, que cura dejando cicatriz y se limita a las zonas expuestas.

Tratamiento:

Por lo general es suficiente con la aplicación de antifúngicos tópicos.

4. Eccema marginado de Hebra (tiña inguinal)

Es la parasitación del área crural o inguinal debida a un dermatofito antropofílico.

Los *agentes etiológicos* son el *E. floccosum*, el *T. rubrum* y menos comúnmente el *T. mentagrophytes var. interdigitale*.

Afección propia del adulto joven, más frecuente en varones, excepcional en los niños.

Clínica

Se manifiesta por pequeñas placas eritematodescamativas, bilaterales, no simétricas, ubicadas en la cara interna del muslo, que crecen en forma centrífuga, se fusionan y originan una placa grande, de borde neto, ligeramente sobreelevado, policíclico, eritemato-vesico-escamocostroso, la parte central con tendencia a la curación es ligeramente pardusca y escamosa. Aspecto semejante al herpes circinado. Suele haber prurito pero también puede ser asintomática. No suele haber lesiones satélites.

Puede propagarse hacia la zona suprapúbica, periné, zona perianal y nalgas. La piel del escroto suele estar invadida pero no presenta lesiones clínicas y la piel del pene no es afectada.



Eccema marginado de Hebra

Diagnóstico diferencial incluye:

- El *eritrasma*: de color marrón rojizo uniforme, sin actividad en el borde ni lesiones satélites, a la luz de Wood fluorescencia rojo coral.
- El *intertrigo candidiásico*: tiene un color rojo más intenso, el fondo del pliegue fisurado, presenta lesiones satélites y es frecuente en obesos y diabéticos.
- La *psoriasis invertida*: suele presentarse como una placa más eritematosa, uniforme, sin borde activo ni lesiones satélites y con lesiones características en otras localizaciones.

Tratamiento:

Aplicación de antimicóticos imidazólicos durante 3 a 4 semanas. Hay que aplicar poca cantidad, para evitar la maceración.

5. Tiña de los pies. Dermatoficia de los pies. Pie de atleta.

Se denomina a cualquier infección en los pies determinada por dermatofitos.

Los agentes causales más comunes son dermatofitos antropofílicos como el *T. rubrum*, *T. mentagrophytes var. interdigitale* y el *E. floccosum*.

Es más frecuente en adultos jóvenes deportistas, favorecido por la hiperhidrosis, calzado oclusivo, medias sintéticas y el uso de baños públicos.

Existen varias formas clínicas:

Tiña pedis interdigital simple: es la forma más frecuente. Se caracteriza por eritema y descamación interdigital acompañada a menudo de fisuración del fondo del pliegue, es más frecuente en el cuarto y tercer espacio interdigital. Suele acompañarse de prurito. Constituye una excelente puerta de entrada a infecciones estreptocócicas.

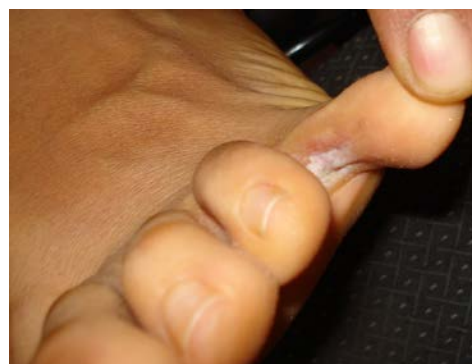
Tiña pedis interdigital compleja: es una forma aguda de presentación, producida por una asociación de dermatofitos y bacterias. La piel se torna exudativa, macerada y maloliente. La capa córnea se desprende en la parte más profunda del pliegue, originando una fisura con un colgajo epidérmico, que a menudo se extiende a los surcos digitoplantares. Puede ser asintomático o muy pruriginoso, principalmente en los meses de verano.

Tiña pedis hiperqueratósica: caracterizada por un discreto eritema e hiperqueratosis que afecta la planta, bordes laterales y talones, que a veces se extiende al dorso del pie, adoptando una forma en “*mocasín*”. Se produce por extensión a partir del foco interdigital. La clave del diagnóstico es la presencia de un borde activo en las caras laterales del pie. Suele ser asintomática y sigue un curso crónico.

Tiña pedis vesiculosa o dishidrótica: presenta lesiones vesiculosas similares al eccema dishidrótico sobre base eritematosa, que al romperse deja áreas denudadas y exudativas. Se localiza en áreas laterales de los dedos y se extiende al antepie. Ocasiona fuerte prurito y/o dolor intenso y la erupción, a veces imposibilita la marcha.



Tiña pedis: compromiso en plantas



Tiña pedis: intertrigo

Diagnóstico diferencial:

- La forma *hiperqueratósica* se diferencia de la *psoriasis plantar* en el adulto. El examen directo o el cultivo de las escamas nos permite el diagnóstico.
- En los niños, la causa más frecuente de descamación y eritema plantar es la denominada *dermatitis plantar juvenil*.

- La forma *vesiculosa* es muy parecida a la *dishidrosis* y las vesículas se ven con mayor frecuencia en las plantas de los pies. En muchas ocasiones el diagnóstico se obtiene gracias al examen micológico.
- Con la *psoriasis pustulosa*, en la que se observan pústulas en las plantas de los pies, es menos pruriginosa, desborda la planta y siempre existe un margen eritematoso.
- De la *dermatitis alérgica de contacto* a alguno de los componentes del calzado, por localizarse en el dorso del pie y respetar los espacios interdigitales.

Tratamiento:

En la forma interdigital, aplicación tópica de antifúngicos en spray durante 1 a 3 meses. En la forma seca antifúngicos en crema, tras aplicar unos días un queratolítico (vaselina salicilada al 10%), para facilitar la penetración del antimicótico. En la forma vésico-ampollar, si las lesiones son exudativas, hay que secarlas mediante el uso de fomentos con soluciones astringentes (agua D'Alibour, sulfato de cobre) y luego aplicar antifúngicos tópicos.

6. Tiña manum o Dermoficia de las manos

Afectación crónica de la palma y de las uñas de una mano por dermatofitos, asociada con infección de ambos pies y de sus uñas.

Los agentes causales son dermatofitos antropófilos: *T. rubrum*, *T. mentagrophytes* var. interdigitales y *E. floccosum*.

Clínica:

Habitualmente unilateral, con predominio de la mano derecha. La piel palmar se torna seca, apareciendo una fina descamación blanquecina pulverulenta, que rellena los pliegues cutáneos. Es más frecuente que el paciente presente compromiso en una palma que en las dos, a pesar de la afectación de ambos pies (enfermedad una mano, dos pies). Las uñas de las manos se afectan tardíamente, pero de forma asimétrica.

Diagnóstico diferencial

La forma hiperqueratósica de las manos se ha de diferenciar:

- Del *eccema irritativo crónico de las manos*, que se ve en las amas de casa y en ciertas profesiones, aunque éste suele ser bilateral y no tiene un borde bien delimitado, y
- De la *psoriasis palmar*, más hiperqueratósica y crónica, asociada habitualmente a lesiones de psoriasis en localizaciones características.

Tratamiento:

Es similar a la dermatoficia de los pies.

7. Onicomycosis. Tiña ungueal

Es una afección crónica de las uñas ocasionada por dermatofitos.

Las especies causales son los mismos dermatofitos vinculados al pie de atleta: *T. rubrum*, *T. mentagrophytes* var. interdigitale y *E. floccosum*.

Es rara en la infancia y muy frecuente en la edad adulta, asociada a dermatoficias de las manos y los pies.

La infección suele iniciarse en las formas más frecuentes en el borde libre de la uña y desde allí progresa hacia el borde proximal.

Clínica:

Existen diversas formas clínicas:

- *Onicomycosis subungueal distal y lateral*: es la forma más frecuente. Afecta con mayor frecuencia las uñas de los dedos hallux. Los hongos alcanzan la cara inferior de la lámina ungueal, desde el borde libre, dando lugar a una hiperqueratosis subungueal, que produce el principal signo de la infección: el engrosamiento de la uña. El avance de la infección en sentido proximal, entre el lecho y la lámina ungueal, origina el despegamiento de esta última (onicólisis). La uña se vuelve opaca, adquiriendo una coloración blanquecina, amarillenta o marrón. El raspado del lecho subungueal permite extraer un material córneo de consistencia semejante al cartón mojado o a la médula de junco. En este tipo de onicomycosis no suele existir *paroniquia*. No tiene tendencia a la cura espontánea, es asintomática y de evolución crónica.



Onicomycosis por dermatofitos

- *Onicomycosis blanca proximal*: el agente etiológico más frecuente es el *T. mentagrophytes*. La infección se localiza en la tabla externa de la lámina ungueal, originando manchas blanquecinas, que progresivamente compromete toda la uña, cuya superficie se vuelve rugosa y friable, desprendiéndose fácilmente la zona afectada tras rasparla con bisturí. Esta maniobra es muy útil para realizar el diagnóstico diferencial con las otras causas de leuconiquia, ya que en ellas el color blanco no se modifica tras el raspado.

- *Onicomycosis proximal subungueal*: es la forma menos frecuente de onicomycosis, salvo en los pacientes infectados por HIV sin tratamiento, donde constituye un “marcador” de infección. El agente etiológico es el *T. rubrum*. El hongo invade inicialmente el pliegue ungueal proximal debajo de la cutícula, que toma un color blanco en la zona de la lúnula, que puede ir extendiéndose progresivamente en dirección distal. A diferencia de la anterior, la superficie de la lámina es lisa y permanece intacta al rasparla con el bisturí.

- *Onicomycosis distrófica total*: es el estadio final, al que puede llegar cualquiera de las formas clínicas, pero más frecuentemente la variedad subungueal distal. Se ven sobre todo en onicomycosis de varios años de evolución. La lámina ungueal está comprometida en su totalidad, mostrando una hiperqueratosis masiva y rompiéndose fácilmente y tiene aspecto de madera carcomida.

Diagnóstico diferencial debe hacerse con:

- *Psoriasis de las uñas*, que produce hiperqueratosis subungueal y onicólisis, con presencia en la superficie de múltiples depresiones puntiformes (uñas en dedal). La presencia de otras lesiones de psoriasis facilita el reconocimiento. Si las uñas de las manos no se hallan afectadas, el diagnóstico de dermatoficia es más probable. En las onicomycosis no suelen afectarse todas las uñas, la enfermedad es asimétrica.
- *Onicosis traumática*, es la patología que más se confunde, en este caso la onicosis es siempre el evento primario y sólo ocasionalmente se observa hiperqueratosis subungueal secundaria.
- Onicomycosis producidas por *cándidas* suelen acompañarse de una importante perionixis, poco o nada frecuente en las producidas por dermatofitos.
- *Eccemas periungueales* pueden causar distrofia ungueal, aunque la hiperqueratosis es rara y en la onicomycosis la región del pliegue ungueal posterior suele ser normal.

Tratamiento

Para el tratamiento de las onicomycosis se pueden emplear antifúngicos tópicos, orales o bien la extracción ungueal, ya sea química o quirúrgica.

El ciclopirox y la amorolfina se comercializan en laca. Su uso en monoterapia es útil en la onicomycosis blanca superficial y en la onicomycosis subungueal lateral distal leve.

Cuando la lúnula está afectada o la lámina ungueal está dañada en más de 2/3 el tratamiento de elección es el sistémico con terbinafina, itraconazol o fluconazol (previo hepatograma), pero sus efectos secundarios se han de tener en consideración, sobretodo en pacientes ancianos, con múltiples patologías y polimedicados.

Dermatofitides (reacción “ide”)

Son una respuesta alérgica (deshabitada) a distancia, de una infección fúngica en una localización diferente como ser un querion o una tiña pedis muy inflamatoria. La reacción más típica es una erupción semejante a una dishidrosis en cara laterales de dedos y palma de manos, bilateral y simétrica. Desaparece al curar la infección.

Referencias

- Balsa, R. (1998). Micosis Superficiales. En *Manual Dermatología Clínica*. (237-263). Buenos Aires: Editorial Atlante SRL.
- Camacho, F. y Moreno, J.C. (1998). Micosis. Dermatosis fitoparasitarias. En Armijo, M. y Camacho, F. (Comps). *Tratado de Dermatología* (717-741). Madrid: Grupo Aula Médica, S.A.
- Choi, S. (2007). Infecciones Micóticas. En Arndt, K.A. y Hsu, J.H. (Comps). *Manual de Tratamiento de las Enfermedades Dermatológicas* (83-93). Barcelona: Wolters Kluwer Health España, S.A.
- Ferrándiz Foraster, C. (1996). Micosis Cutáneo-mucosas Superficiales. *Dermatología Clínica*. (57-65). Madrid: Mosby/Doyma Libros, S.A.

- Galimberti, R., Tiraboschi,N. (2010). Micosis Superficiales. En Woscoff, A.; Kaminsky, A.; Marini,M. y Allevato, M (Comps). *Dermatología en Medicina Interna* (233 -248). Buenos aires: Grupo Editor Argentino.
- Gubelin,W.; De La Parra, R. y Giesen, L. (2011). Micosis Superficiales. *Rev. Med. Clin. Condes.* (22:6), 804-812.
- Neville, J.A., Yosipovitch, G. (2007). Intertrigos. En Arndt, K.A. y Hsu, J.H. (Comps) *Manual de Tratamiento de las Enfermedades Dermatológicas* (83-93). Barcelona: Wolters Kluwer Health España, S.A.
- Pereiro Ferreirós, M.; García-Martínez, F.J. y Alonso-González, J. (2012). Actualización en el tratamiento de las micosis cutáneas. *Actas Dermosifilogr.* (103:9), 778-783.

CAPITULO 7

Virosis cutáneas no exantemáticas

Mercedes Bertolotti

MOLUSCO CONTAGIOSO

El molusco contagioso es una infección causada por un poxvirus constituido por una molécula de ADN de doble cadena. Es una infección de curso benigno que puede autolimitarse.

Es más frecuente de observar en la infancia, entre los primeros 2 a 3 años y los 10 a 12 años y en adultos sexualmente activos e inmunodeprimidos.

Vías de transmisión

El contagio se produce por contacto directo, indirecto a través de elementos contaminados y autoinoculación. En los adultos, la transmisión es por lo general sexual, localizándose las lesiones a nivel genital.

El período de incubación es de aproximadamente 2 a 7 semanas.

Clínica

Pápulas de 1 a 2 milímetros de diámetro, color piel normal, a veces translúcidas, clásicamente presentan umbilicación central. Las lesiones pueden ser únicas aunque es más frecuente que sean múltiples. En general son asintomáticas pudiendo presentar eccematización, impetiginización y/o prurito.

En los niños suelen localizarse en orden de frecuencia en axilas, fosa antecubital, hueco poplíteo, párpados, tronco y región anogenital.

En los adultos se lo considera marcador de HIV.



Molusco contagioso

Tratamiento

Destrucción física (curetaje) o química (solución de nitrato de plata acuoso al 40%, hidróxido de potasio al 10%, imiquimod al 5%).

VIRUS HERPES SIMPLE

Los virus del grupo herpes están constituidos por una molécula de ADN de doble cadena. Se distinguen dos tipos virales de herpes simple, el tipo 1 (VHS-1) y el tipo 2 (VHS-2). La propiedad más interesante de este grupo es su habilidad para establecer latencia, la cual les permite permanecer alojados indefinidamente en un ganglio sensitivo y reactivarse por inmunodepresión.

Vía de transmisión

Por contacto directo con una lesión activa. El VHS-1 causa predominantemente infecciones orales, y con menor frecuencia ocular y del sistema nervioso, en tanto que el VHS-2 es el responsable de infecciones genitales y neonatales. Esta división es relativa, ya que alrededor del 20% de las infecciones orales son por el tipo 2 y, en un porcentaje similar, el tipo 1 se halla en las formas neonatales y genitales.

Clínica

Se distinguen 2 formas clínicas; la infección primaria o primer episodio de herpes, se adquiere en la infancia el VHS-1 y en la adolescencia para el VHS-2 ya que se correlaciona con el comienzo de la actividad sexual. Por el otro lado, las formas de reactivación o recurrencia del mismo.

La gravedad de la primoinfección y las recurrencias están vinculadas directamente con el estado inmune del huésped.

La **infección primaria** se presenta en individuos que no tienen anticuerpos circulantes para estos virus, es subclínica en el 90% de los casos. En el 10% restante, la manifestación clínica más frecuente del VHS-1 es en cavidad oral, desarrollando una gingivoestomatitis caracterizada por fiebre, adenopatías regionales, dificultad para la deglución, astenia y en paladar, lengua y mucosa yugal, vesículas agrupadas que rápidamente se destechan dejando erosiones y lesiones ulceradas, con intenso dolor. En cuanto al VHS-2 será a nivel genital. En mujeres se observan vulvovaginitis, uretritis, cervicitis y cistitis siempre acompañadas por un intenso dolor. En varones, edema del pene o escroto, con vesículas aisladas o agrupadas que pueden dejar ulceraciones superficiales dolorosas

La **infección recurrente**, se debe a que los virus se replican en la zona de primoinfección, luego infectan las terminales nerviosas y se transportan al ganglio sensitivo concomitante donde comienzan la latencia. Periódicamente, a causa del estrés físico o emocional, fiebre, radiación ultravioleta, inmunosupresión, etc., los virus vuelven al sitio de infección donde se produce su replicación. Esto se expresa como erupciones de vesículas sobre una base

eritematosa, generalmente en el mismo sitio. El herpes labial recurrente es la lesión herpética recurrente más frecuente producida por el VHS-1, en cuanto al herpes genital recurrente hay que tener en cuenta que es la enfermedad de transmisión sexual con mayor prevalencia en el mundo y es la causa más común de enfermedad genital ulcerosa, siendo un factor de riesgo importante para el contagio y transmisión de otras enfermedades de transmisión sexual como sífilis y HIV.



Herpes simple

Herpes neonatal: el riesgo de herpes neonatal es mayor si la madre tuvo la primoinfección durante el embarazo que durante las recurrencias.

La infección en el recién nacido puede adquirirse en distintas etapas:

- Intraútero: la menos frecuente pero la más grave, por ejemplo: abortos espontáneos
- En el trabajo de parto, con una mortalidad del 85%.
- Infección posnatal: por contacto con individuos infectados, en general no mortal.

Diagnóstico

Se sospecha con la clínica y se confirma con el laboratorio.

Citodiagnóstico de Tzanck: es el método más utilizado, rápido con una sensibilidad que oscila entre el 40% al 60%. Consiste en tomar material del fondo de una vesícula se extiende en un portaobjeto y se tiñe con Giemsa. Se observan células gigantes multinucleadas, con inclusiones eosinofílicas intranucleares.

Tratamiento

Dependerá de la enfermedad clínica, del estado inmunológico del huésped, si se está tratando un episodio primario o recurrente, o si se está considerando un tratamiento supresor.

Se utilizan fármacos antivirales como el Aciclovir y el Valaciclovir por vía oral, los cuales aceleran la curación y la resolución de los síntomas además de disminuir la excreción viral. El tratamiento endovenoso está indicado en pacientes inmunocomprometidos y en el herpes neonatal.

HERPES ZÓSTER

Esta entidad es causada por el virus varicela zóster, un virus de ADN que pertenece a la familia de los herpes virus. Produce 2 síndromes clínicos: la infección primaria o varicela, generalmente desarrollada en la infancia y las reactivaciones en forma de herpes zóster (HZ).

Al igual que los herpes simples, este virus se transmite por contacto directo, replica en la puerta de entrada generando la primoinfección y luego inicia su período de latencia, pero en este caso se aloja en los ganglios sensitivos de la raíz dorsal o craneal. Con cada reactivación se expresará el HZ, aunque este evento es menos frecuente que en los herpes simples a excepción de un paciente inmunodeprimido.

Clínica

Aparición de placa eritematosa sobre la que aparecen vesículas agrupadas distribuidas en banda siguiendo la disposición de un dermatoma o más. Las vesículas se rompen, forman costras que caen a las 2-3 semanas, dejando hipo o hiperpigmentación residual. Puede presentar como pródromo, dolor o prurito y la complicación más importante es la neuralgia posherpética.

Las localizaciones más habituales son la torácica y la trigeminal.



Herpes zóster

Diagnóstico

Suele ser clínico. El citodiagnóstico de Tzanck es de utilidad.

Tratamiento

Se utiliza Aciclovir por vía oral.

INFECCIONES POR VIRUS DEL PAPILOMA VIRUS

El virus del papiloma humano (HPV), es un virus ADN de doble cadena que infecta la piel y las mucosas pudiendo ser potencialmente oncogénico.

Se los clasifica por su poder oncogénico en:

- HPV de alto riesgo: 16, 18, 31, 33, 45, 56, otros.

- HPV de bajo riesgo: 1, 2, 4, 6, 10, 11, otros.

Vía de transmisión

Contacto directo o indirecto con material contaminado y autoinoculación.

Clínica

Se reconocen 4 tipos de verrugas:

1) Verrugas vulgares: generalmente producidas por HPV 1, 2 y 10. Pápulas sésiles hiperqueratósicas que pueden coalescer formando vegetaciones. Se localizan con mayor frecuencia en dorso de manos y rodillas. Existen otras variantes: Verrugas filiformes (pequeñas y alargadas con frecuencia ubicadas en rostro) y verrugas periungueales o subungueales.



Verruga vulgar



Verrugas vulgares periungueales

2) Verrugas planas: Pápulas pequeñas, poligonales y aplanadas, discretamente queratósicas, color piel normal. Puede observarse disposición lineal.



Verrugas planas

3) Verrugas palmoplantares: producidas por HPV 1, 2 y 4. Más frecuente en plantas de pies. Lesiones discretamente elevadas formadas por un tapón córneo central rodeado de un halo hiperqueratósico. Son dolorosas. Cuando estas lesiones confluyen formando placas queratósicas se las llaman verrugas plantares en mosaico, suelen no ser dolorosas.

4) Verrugas anogenitales: producidas por HPV 6, 11, 16, 18, 31, 33. Lesiones vegetantes, también llamadas condilomas acuminados. Suelen ser asintomáticas. Es importante su diagnóstico diferencial con condilomas planos de la sífilis secundaria.

El contagio habitual es por contacto sexual. También existe contagio a través del canal del parto.

El HPV (de alto riesgo) en zona genital es oncogénico. Afecta: cuello de útero (más frecuente), glándula, pene, vulva, zona perianal. La transformación de las lesiones en estos casos es a epiteloma espinocelular o a carcinoma verrugoso.



Verrugas genitales

Diagnóstico

Eminentemente clínico.

Tratamiento de las verrugas

Destrucción física (electrocoagulador, láser CO₂, etc.) o química (ácido salicílico, ácido láctico, ácido tricloroacético, nitrato de plata, etc.).

Tratamiento de los condilomas acuminados

Topicación con resina de podofilino (contraindicado en el embarazo), ácido tricloroacético, imiquimod, 5-fluorouracilo, crioterapia, láser de CO₂ y cirugía.

Referencias

- Androphy EJ, Lowy DR. (2010). Verrugas. En: Wolf, Goldsman (ed). *Dermatología en medicina general*. 7°ed. Buenos Aires: médica Panamericana, (1914-22).
- Gershon AA. Varicela-zoster virus infection. *Pediatr Rev* 2008; 29 (5-10).
- Lafferty WE (1987). Recurrences after oral and genital herpes simplex virus infection. Influence of site of infection and viral type. *N Engl J Med*; 316: 1444.
- Marques AR, Straus SE. (2010). Herpes Simple. En: Wolf, Goldsman (ed). *Dermatología en medicina general*. (1873-84). 7°ed. Buenos Aires: médica Panamericana.
- Smith KJ, Skelton HG. (1999). Molluscum contagiosum: its clinical, histopathologic, and immunohistochemical spectrum. *Int J Dermatol*; 38: (664-72).
- Sterling JC, (2001). Guidelines for the management of cutaneous warts. *Br J Dermatol*; 144 (4-11).
- Wynn T, Friedlander SF. (2010). Infecciones por Poxvirus. En: Wolf, Goldsman (ed). *Dermatología en medicina general*. (1899-1913). 7°ed. Buenos Aires: Médica Panamericana.

CAPÍTULO 8

Piodermitis

Ramiro Luna Cian

Son Infecciones bacterianas de piel y anexos, con amplio espectro clínico, causadas por *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pyogenes*.

Epidemiología

En algunas series pueden llegar a constituir hasta el 20% de las consultas, hombres y mujeres se afectan por igual, mayor incidencia en meses cálidos, afecta a personas de todas las edades predominando ciertas formas en la infancia y otras en la edad adulta.

Agentes

Staphylococcus aureus

Coco Gram positivo, coagulasa positivo, que coloniza preferentemente fosas nasales, periné y pliegues, no se ha aislado de piel normal en individuos sanos.

Hay 3 posibles estados de portador. Persistente: 20% de la población, Intermitente: 60% de la población, el 20% restante sería resistente a la colonización. (Realizado en fosas nasales). Estos porcentajes se encuentran aumentados en pacientes HIV, usuarios de drogas endovenosas, pacientes con eccema, pacientes en hemodiálisis. Las dermatosis maceradas o con pérdida de la barrera cutánea son rápidamente colonizadas por este microorganismo. De los sitios de colonización el individuo transporta los microorganismos a los lugares donde luego se producen las piodermitis.

La inmunidad celular es la encargada de controlar la infección, la resistencia a las piodermitis por *Staphylococcus* se encuentra disminuida en pacientes diabéticos mal controlados, insuficientes renales, desnutridos, alcoholistas crónicos, neoplasias hematológicas, infección por VIH, pacientes en tratamiento con corticoides o en quimioterapia.

Streptococcus sp

Coco Gram positivo según la clasificación de Lancefield hay 18 serotipos (A-R). El más importante de ellos es *Streptococcus* β hemolítico del grupo A, o *Streptococcus pyogenes*. Esta bacteria contiene en su superficie el antígeno proteico M que le permite evadir el sistema inmune. Esta proteína presenta estructura similar a proteínas de los músculos cardíaco, estriado y liso, así como también de las válvulas cardíacas, fibroblastos y tejido neuronal lo que explicaría los fenómenos de autoinmunidad.

El 10% de la población es portador faríngeo. La piel sana no constituye un hábitat favorable para el microorganismo. Al igual que el *Staphylococcus* invade la piel lesionada aunque a una velocidad menor.

Clasificación

Staphylococcus Aureus

-Anexiales:

Foliculares: **Agudas:** Folliculitis, forúnculo, ántrax.

Crónicas: Sicosis de la barba.

Uña: Perionixis piógena o paroniquia.

-Extranexiales:

Por infección directa: Impétigo, algunas celulitis.

Mediada por toxinas: Síndrome estafilocócico de la piel escaldada (SEPE), síndrome del shock tóxico y eritema perineal recurrente mediado por toxinas.

Streptococcus Sp.

-Por infección directa: Impétigo, ectima, erisipela, celulitis, vulvovaginitis, infección perianal, intertrigos, fascitis necrotizante.

-Mediado por toxinas: Escarlatina, síndrome simil shock tóxico y eritema perineal recurrente mediado por toxinas.

-Lesiones atribuibles a hipersensibilidad a Ag.: Eritema nudoso, vasculitis.

-Otras enfermedades relacionadas con la presencia de Streptococcus: Psoriasis guttata, enfermedad de Kawasaki.

Formas clínicas

Primarias: Las infecciones se desarrollan sobre piel previamente sana.

Secundarias: Sobreinfección de una lesión producida por otra dermatosis. (Eccemas, escabiosis, lesiones herpéticas, entre otras).

Impétigo

Piodermitis contagiosa superficial con tres formas clínicas.

Impétigo estreptocócico

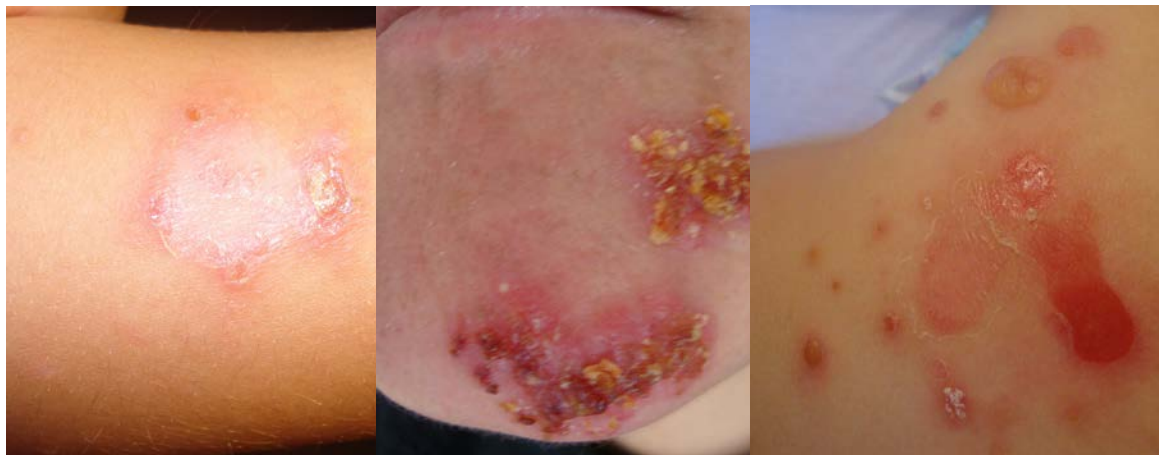
Causado por *Streptococcus pyogenes*, comienza con una ampolla subcórnea (muy superficial), de tamaño variable, de base eritematosa; se rompe rápidamente dando lugar a una secreción que al secarse deja una costra color amarillo dorado (melicérica). Gradualmente se extiende hacia la periferia sin curación central, suele ser multifocal y las lesiones tienden a coalescer. Cura sin dejar cicatriz. La región periorificial de la cara y los miembros son los sitios más frecuentemente afectados, aunque puede producirse en cualquier lugar del tegumento. Sumamente contagioso.

Impétigo estafilocócico pustuloso

Causado por *Staphylococcus aureus*. Su lesión elemental es la pústula. Puede aparecer a partir de una folliculitis.

Impétigo mixto

Cuando se asocian el estreptococo y estafilococo. Presenta ampollas y pústulas. Las lesiones tienen contenido inicialmente claro, que luego se enturbia, cuando se rompen la secreción se seca dejando costras amarillentas. Cura sin dejar cicatriz.



Impétigo

Complicaciones: El impétigo estreptocócico es el que mayormente se asocia a glomerulonefritis post-estreptocócica. Luego de la infección también puede aparecer urticaria, eritema polimorfo y escarlatina. La glomerulonefritis puede ser una complicación de las piodermis.

En pacientes principalmente pediátricos, con inmunosupresión o insuficiencia renal, las toxinas exfoliativas del *Staphylococcus aureus* pueden diseminarse por vía hematogena dando el Síndrome estafilocócico de la piel escaldada.

Diagnósticos diferenciales: Tiña de piel lampiña, varicela, eccema numular, infección por herpes simple, enfermedades ampollares.

Tratamiento: Antisépticos locales en curas húmedas para descostrar las lesiones (agua D'Alibour, borato de sodio). Antibióticos locales (Gentamicina, Mupirocina o Acido fusídico). Antibióticos sistémicos.

Ectima

Variedad más profunda del impétigo estreptocócico, que se presenta en pacientes malnutridos, diabéticos o con mala higiene personal.

Consiste en una ampolla sobre base eritematosa, que luego es reemplazada por una costra gruesa y adherente que al removerla revela una úlcera irregular y purulenta, en sacabocado. Son lesiones únicas o en número escaso. Cura dejando cicatriz. Se presenta en nalgas, muslos y piernas.

Diagnósticos diferenciales: Vasculitis, pioderma gangrenoso, ectima gangrenoso por *Pseudomonas aeruginosa*.

Tratamiento: Tratamiento local similar al anterior, antibióticos sistémicos, tratamiento de los factores condicionantes.

Erisipela

Piodermitis profunda con afección de dermis, causada por *Streptococcus pyogenes*.

Se presenta de forma aguda como una placa eritematosa brillante de bordes netos y sobreelevados de crecimiento centrífugo, dolorosa, asociada a síntomas generales como fiebre y cefaleas. En ocasiones puede presentar lesiones ampollares o purpúricas en su superficie. Es frecuente la afección linfática, generando linfagitis y linfadenitis. Afecta principalmente miembros inferiores y cara. Requiere de una puerta de entrada, que veces pasa desapercibida: traumatismos, intertrigos micóticos, lesiones producidas por insuficiencia vascular (ej. Úlceras).



Erisipela

Diagnósticos diferenciales: Celulitis, tromboflebitis, dermatitis por contacto, angioedema, carcinoma metastásico de mama.

Tratamiento: Penicilina oral, intramuscular o endovenosa según la gravedad del cuadro. Reposo. Tratamiento de los factores condicionantes.

Celulitis

Piodermitis profunda en la cual está afectada la dermis profunda y el tejido celular subcutáneo, causada por *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus piogenes* entre otros gérmenes. Se presenta como una placa eritematosa caliente edematosa y dolorosa, de bordes difusos. Afecta miembros inferiores y cara.



Celulitis, a punto de partida de foliculitis

Complicaciones. Infecciones más profundas: fascitis, miositis. Cuando se produce en la cara puede generar trombosis del seno cavernoso. Sepsis, endocarditis, osteomielitis son también posibles complicaciones.

Diagnósticos diferenciales: Fascitis, miositis, erisipela, tromboflebitis.

Tratamiento: Antibióticos sistémicos. Interconsulta infectología.

Piodermitis foliculares agudas

Foliculitis

Afección inflamatoria infecciosa del folículo piloso. Dentro de los agentes infecciosos los *Staphylococcus* son los que generan la mayoría de los casos pero otros microorganismos pueden estar implicados en condiciones particulares.

La foliculitis producida por *Staphylococcus aureus*, es una piodermitis superficial en la que se encuentra afectado el ostium folicular. La lesión elemental es la pústula folicular amarillenta que en ocasiones se encuentra rodeada de un halo eritematoso, se desarrolla en brotes sucesivos y puede curar espontáneamente en 7-10 días, dejando una mácula discrómica residual. La localización más frecuente es en cara, tronco, regiones glúteas y zonas de fricción.

Diagnósticos diferenciales: Acné corticoideo, acné por contacto con aceites minerales, psoriasis pustulosa, miliaria pustulosa, pustulosis exantemática aguda, foliculitis eosinofílica.

Tratamiento: Antisépticos locales, antibióticos tópicos (mupirocina, ácido fusídico, gentamicina) y generales.



Foliculitis

Forúnculo

Es una infección aguda profunda necrótica del folículo piloso producida por *Staphylococcus aureus* muy contagioso.

Más común en adolescentes y adultos jóvenes. Comienza como una lesión inflamatoria folicular (tubérculo) que luego desarrolla una pústula central. La lesión se vuelve necrótica, drenando el núcleo (clavo) de la misma acompañada de material purulento y hemático. Al drenar completamente queda una mácula violácea, finalmente el proceso termina en cicatriz. Se acompaña de dolor que suele ser intenso. Los sitios más frecuentemente afectados son cara, cuello, brazos, nalgas y región perineal. La evolución de la lesión se produce entre 3 días y 3 semanas, pueden aparecer lesiones de manera sincrónica, o luego de la curación de una lesión. Se denomina *forunculosis* al brote recurrente de forúnculos o a la aparición simultánea de varios forúnculos. La manipulación de las lesiones aumenta el riesgo de bacteriemia y las complicaciones de esta, por lo que debe desaconsejarse siempre.

Diagnósticos diferenciales: Quiste epidérmico sobreinfectado, picadura de araña, hidradenitis supurativa.

Tratamiento: Incisión y drenaje de las lesiones fluctuantes, antibióticos sistémicos según antibiograma (sulfametoxazol-trimetoprima, amoxicilina clavulánico).

Ántrax

Piodermitis profunda en la que un grupo de folículos contiguos está afectado y se comunican entre sí. (Reunión de forúnculos).

La lesión es una placa inicialmente eritematosa, dolorosa, tumefacta; que aumenta de tamaño hasta alcanzar 3-10 cm. Aproximadamente una semana luego del inicio, se produce el drenaje de material purulento a través de múltiples orificios foliculares (*signo de la espumadera*). La piel que cubre la lesión se necrosa dejando una superficie nodular crateriforme. En algunas ocasiones la necrosis es intensa y rápida, produciendo una úlcera irregular profunda. Siempre se encuentra asociado a síntomas generales.

La localización más frecuente es en cara posterior de cuello, también se puede ver en hombros y región de la cadera.

Diagnósticos diferenciales: Querion de Celso, hidradenitis supurativa, forúnculo

Tratamiento: Similar al anterior.

Sicosis de la barba (Del griego sico: higo – psico: mente)

Pustulosis papulosa folicular de base infiltrada, casi privativa del sexo masculino, de evolución crónica, producida por *Staphylococcus aureus*.

Inicialmente se manifiesta por un halo eritematoso perifolicular, localizado en la zona cubierta por la barba. Luego se forma una pústula amarillenta de forma redondeada, del tamaño de la cabeza de un alfiler, centrada por un pelo. Produce prurito y ardor.

Gradualmente se infectan nuevos pelos y en pocas semanas hay cientos de pústulas en la barba y en ocasiones en el bigote. La pústula se rompe y se forma una costra que frecuentemente se ve centrada por un pelo.

Esta foliculitis es crónica y algunos casos pueden evolucionar durante años y tomar las cejas, las pestañas, las axilas y el pubis. Puede dejar cicatriz.



Sicosis de la barba

Tratamiento: Antisépticos locales, antibióticos tópicos y antibióticos generales según antibiograma.

Perionixis bacteriana

Es la infección del tejido periungular producida por *Staphylococcus aureus*.

Comienza de manera aguda como una zona de edema y eritema, produce intenso dolor, luego se observa material purulento, que al comprimir el dedo es eliminado. Suele afectar a un solo dedo, más frecuentemente en la mano. El diagnóstico diferencial más importante es con la paroniquia candidiásica, también se pueden mencionar quemaduras, panadizo herpético.

Tratamiento: Antisépticos locales, antibióticos tópicos, cefalexina oral, trimetoprima sulfametoxazol.

Granuloma piógeno o botriomicoma

Tumor benigno reactivo vascular doloroso, producido por traumatismo o cuerpo extraño con infección estafilocócica sobreagregada, ubicado frecuentemente en bordes laterales de las uñas. Su diagnóstico diferencial principal es el melanoma nodular amelanico. Tratamiento: extirpación quirúrgica.

Referencias

- J.A. Karas, S.H. Aliyu. (2009). Oral antimicrobial options for the treatment of skin and soft-tissue infections caused by methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA) in the UK. *International journal of antimicrobials agents*. June Volume 33, Issue 6, 497–502
- M. Zervos.(2008). Treatment Options for Uncomplicated Community-Acquired Skin and Soft Tissue Infections Caused by Methicillin-Resistant *Staphylococcus aureus*: Oral Antimicrobial Agents. *Surgical Infections*. October , 9(s1): 29-34.
- J.C. Empinotti ;H. Uyeda ;R. Ruaro; A. Galhardo D. Bonatto.(2012). Pyodermitis. *An Bras Dermatol*. 87(2):277-84.
- S. Brouwer; T. Barnett, Timothy C. (2016). *Streptococcus pyogenes* adhesion and colonization. *FEBS Letters*. 1873-3468
- C. Griffiths , J. Barker , T. Bleiker , R. Chalmers , D. Creamer .(2016). *Rook's Textbook of Dermatology, 4 Volume Set, 9th Edition*. Wiley-Blackwell.
- L. Goldsmith (2012). *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, Eighth Edition, 2 Volume set 8th Edition. McGraw-Hill Education.

CAPITULO 9

Ectoparasitosis

Carlos Alberto Harismendy

Son dermatosis pruriginosas, consecuencia de la acción patógena de distintos ectoparásitos, algunos de ellos de carácter contagioso.

Las infestaciones que afectan la piel con mayor frecuencia son la **sarna**, la **pediculosis** y las **picaduras de insectos**.

SARNA HUMANA O ESCABIOSIS

Definición

Es una infestación de la piel, muy pruriginosa, producida por el ácaro *Sarcoptes scabiei* var. *hominis*, adquirida por el contacto íntimo con una persona infectada.

Existen dos formas clínicas, la típica y la llamada sarna noruega.

Etiología

El *Sarcoptes scabiei* variedad *hominis*, es un artrópodo de la clase de los arácnidos y orden de los ácaros, que habita exclusivamente en el ser humano, aunque en raras ocasiones puede parasitar animales durante cortos períodos de tiempo.

La hembra es la que produce las lesiones específicas cuyo hallazgo permite un seguro diagnóstico.

Ciclo biológico del ácaro

La hembra, al encontrar un pliegue o una zona favorable de piel fina, penetra y excava un pequeño túnel de 2 mm., dentro del cual se produce la cópula, muriendo el macho poco después.

La hembra fecundada comienza a labrar un *túnel* o *galería* en la parte más profunda de la capa córnea, a razón de 0,5 a 5 mm. por día, en forma rectilínea o de S. La galería tiene como piso el cuerpo mucoso, del que extrae linfa para alimentarse. A medida que avanza deposita los huevos y excrementos.

Los *huevos* se abren 3 a 4 días después, dando salida a las *larvas*, las que perforando el techo de la galería, salen a la superficie buscando refugio en los folículos pilosos, completando su desarrollo. Tres o cuatro días más tarde, se transforman en *ninfas*, estado que dura de 3 a 6 días; si son hembras tienen un segundo período de ninfa; en cambio los

machos pasan directamente al estado adulto. El ciclo evolutivo total hasta alcanzarlo oscila entre 12 y 20 días.

La hembra fecundada pone de 2 a 3 huevos diarios, durante 30 a 60 días, de los cuales sólo un 10%, llega al estado adulto.

Epidemiología

Es una enfermedad de distribución mundial. Aunque puede afectar a cualquier edad, raza y estrato socioeconómico, su mayor prevalencia es en niños y jóvenes.

Son factores de riesgo: la pobreza, el hacinamiento, la desnutrición, la deficiente higiene personal y la promiscuidad sexual.

Contagio

El contagio es exclusivamente interhumano.

La transmisión suele ser por contacto directo entre los miembros infestados de una misma familia; en los adultos jóvenes por contacto sexual, pero a veces puede ser por contacto casual (por ej., auxiliares de enfermería).

Puede contagiarse indirectamente a través de la ropa personal, de cama o toallas, debido a que los ácaros pueden permanecer vivos por más de 2 días.

Período de Incubación

Primera infestación: 3 a 4 semanas.

Reinfestación: 1 a 3 días.

Cuadro clínico

El principal síntoma es el **prurito** intenso de predominio nocturno, de mecanismo alérgico por sensibilización al ácaro.

Se pueden distinguir cuatro signos cutáneos:

Los relacionados con la presencia del ácaro:

- **Surco acariano** (*galería o túnel*). Es la lesión elemental y su presencia es por lo tanto diagnóstica. Es una fina línea recta o sinuosa, de color pardusco, de 0,2 a 1 ó 2 cm de largo, que muestra al final del túnel una pequeña elevación vesiculosa, la **eminencia acariana de Bazin**. Por transparencia, puede verse a ese nivel un minúsculo elemento que es la hembra fecundada. El número de galerías es escaso, no pasa en general de una docena. La sarna tiene una distribución regional y simétrica. Ataca con predilección áreas con poco o ningún folículo piloso casi siempre donde el estrato córneo es delgado y blando (pliegues).

Se ubican en espacios interdigitales, borde cubital de las manos, cara anterior y borde cubital de las muñecas, y a veces codos, axilas, areolas, ombligo, pene y bolsas.

Respetar la cabeza, cara, palmas y plantas salvo en los lactantes.



Surco acariano o galería

- **Vesícula perlada.** Puede ser *habitada*, en la cual el parásito termina su evolución (**eminencia acariana**) o *deshabitada (alérgica)* por sensibilización. Tiene 1 a 2 mm de diámetro. Se la observa en la pared del abdomen, antebrazos, espacios interdigitales y plantas y talones del lactante.

Las lesiones más profundas y deshabitadas están relacionadas con la sensibilización alérgica a los ácaros o a sus productos.

- **Pápula urticariana.** Es pequeña, edematosa, diseminada principalmente por la cara anterior del tronco, extremidades superiores, muslos y nalgas.
- **Placa eccematosa.** Se observa en los sitios de mayor infestación, sobre todo en mamas, manos y axilas en los niños.
- **Nódulo escabiótico.** Lesión nodular inflamatoria, de color marrón rojizo, de consistencia firme y muy pruriginoso, habitualmente deshabitado, sobre todo en escroto, pene, pliegues inguinales, axilares y abdomen. Puede persistir durante meses, aunque se instituya un tratamiento correcto de la sarna.
En las localizaciones genitales, si están excoriados por rascado pueden simular una lesión sifilítica (*chancro escabiótico*).



Nódulos escabióticos

Lesiones secundarias al frote y rascado crónico:

Son una consecuencia del rascado y las que le dan el carácter esencialmente polimorfo a la escabiosis. Ellas son:

- Excoriaciones lineales, costras, liquenificación (liquen simple crónico).
- Hiperpigmentación post-inflamatoria.

Infección secundaria:

- Excoriaciones impetiginizadas.
- Ectima.
- Linfangitis.
- Foliculitis por estafilococo aureus, forúnculos.

Evolución

No existe inmunidad y no cura espontáneamente, persiste por tiempo indeterminado, prevaleciendo las lesiones inespecíficas por sobre las específicas.

Diagnóstico

Se basa en los siguientes caracteres:

- *Prurito generalizado* (sobre todo al acostarse).
- *Dermatosis polimorfa* (surcos, vesículas perladas, micropápulas, excoriaciones, impetiginización, etc.).
- Sitios de elección afectados (tiene una distribución regional y asimétrica). Respecta la cara (excepto en los niños).
- *Medio epidémico* (por lo general en la familia existe otro parasitado).
- *Acaroscopia* (diagnóstico de certeza) demostración de la presencia del ácaro, sus huevos o excrementos con el microscopio, tras hacer un raspado del surco o vesícula.

Diagnóstico diferencial

Se hará en el niño con el *estrófulo*, que es monomorfo con su clásica papulovesícula y que por excepción se complica con infecciones piógenas.

Con la *dermatitis atópica*: por su historia familiar y personal, clínica y topografía de las lesiones.

Con la *pediculosis pubis* la diferenciación es fácil por la visualización del parásito y sus huevos adheridos al pelo.

SARNA NORUEGA

Es una una forma clínica especial, costrosa o queratósica, que aparece en personas inmunodeprimidas o por la cronicidad del cuadro, que permite el desarrollo de un número muy elevado de parásitos en la piel. Esto último aumenta la capacidad de contagio, siendo responsable de verdaderas epidemias de escabiosis, en asilos, geriátricos, hospitales psiquiátricos, etc.

Se caracteriza por la presencia de extensas placas simétricas hiperqueratósicas y costrosas sobre una base eritrodérmica, de predominio en manos, pies, codos, rodillas y genitales.

Puede afectar zonas no habituales de la escabiosis humana como la cara, uñas y cuero cabelludo.



Sarna noruega: placas queratósicas, múltiples surcos acarianos

Tratamiento

Tratamiento a todas las personas que viven juntas tengan o no prurito y comenzando al mismo tiempo. La *falta de prurito no significa falta de infestación*. Si sólo se tratan individuos sintomáticos, la infestación no se erradica.

La medicación elegida como escabicida debe aplicarse previo baño de inmersión con jabón común. No hay jabones que “traten” la sarna.

Se esparcirá por todo el cuerpo, comenzando detrás de las orejas (respetando la cara) y hasta los dedos de los pies, poniendo énfasis donde hay más lesiones.

Al día siguiente se cambiarán las ropas de dormir, las toallas de baño y las ropas de cama, que serán lavadas y planchadas en forma normal.

Según el ciclo del parásito, al 5º día de la primera aplicación conviene hacer una segunda que eliminará las larvas de la superficie cutánea.

Es necesario advertir al paciente que aumentar el número de aplicaciones del medicamento llevará a una irritación o una dermatitis por contacto que intensificará el prurito.

En cada una de las aplicaciones es particularmente importante el prolijo cepillado de las uñas con el medicamento, ya que en el área subungueal se han hallado huevos y parásitos.

Si hay infección secundaria se prescribirán antibióticos tópicos o sistémicos de acuerdo a la importancia del cuadro.

Debe advertirse a los pacientes que el prurito puede persistir unas semanas después del tratamiento (*prurito residual por sensibilización*).

En pocos casos se encuentran *nódulos* en pubis y áreas flexurales, que persisten durante meses a pesar del tratamiento adecuado. Raramente contienen ácaros o huevos. Probablemente son resultantes de antígenos que no fueron degradados. Si persisten es necesario tratarlos con infiltración local de corticoides.

Escabicidas.

Debe considerarse la eficacia del mismo y su toxicidad potencial.

- *Permetrina al 5%*: debe dejarse actuar 8 a 12 horas.
- *Benzoato de bencilo al 20%*.
- *Azufre precipitado al 6%*: se utiliza en niños menores de 3 años, mujeres embarazadas o en período de lactancia.
- *Ivermectina*: La dosis es de 200 microgramos por kilo de peso en una dosis por vía bucal, que puede repetirse o no, a los 7 ó 14 días.

Causas de fracaso en el tratamiento de la sarna:

- Sólo se tratan los individuos con síntomas y no todos los convivientes (aunque no tengan prurito ni lesiones).
- No se coloca el escabicida en todo el cuerpo (con excepción de la cara), sino sólo en las lesiones.
- No se cepillan adecuadamente las uñas.
- Se efectúa una sola aplicación.
- No se cambian las ropas en contacto con el cuerpo.

PEDICULOSIS

La pediculosis es una infestación cutánea, muy pruriginosa, producida por insectos del orden de los Anopluros, conocidos vulgarmente como piojos.

Son parásitos hematófagos, cosmopolitas y exclusivos del hombre.

Hay dos especies de piojos: el *Phthirus pubis* o *inguinale* (*piojo del pubis*) y el *Pediculus hominis*. Este último, con dos variedades: *P. humanus capitis* (*piojo de la cabeza*) y *P. humanus corporis* (*piojo del cuerpo*).

Cada variedad tiene predilección por una región del cuerpo y por excepción se lo ve invadir otras zonas.

Ciclo biológico del piojo

El **ciclo evolutivo** del piojo tiene tres fases: el huevo o liendre, la ninfa o larva y el adulto. La vida media del piojo es de 30 a 40 días. Las condiciones que proporcionan las zonas pilosas del hombre son las ideales para el desarrollo de los huevos y larvas.

La hembra pone entre 50 y 300 huevos, a razón de 10 por día, que se fijan en la raíz del cabello mediante una sustancia pegajosa e insoluble en agua (vaina quitinosa). La eclosión de los huevos se produce a los 7 a 10 días, apareciendo las ninfas que, tras sufrir tres mudas sucesivas (12 días aproximadamente), dan lugar al piojo adulto.

PEDICULOSIS DEL CUERO CABELLUDO

Definición

Es una infestación del cuero cabelludo, pruginosa, producida por el *Pediculus humanus capitis* (piojo de la cabeza).

Etiología

Su agente causal, es de color grisáceo y mide 2,4 a 4 mm de largo, siendo el macho algo menor. Tienen patas adaptadas para aferrarse al pelo, en el momento de la puesta de los huevos.

Epidemiología

La distribución de la pediculosis es cosmopolita; la falta de higiene, la promiscuidad, el hacinamiento y las migraciones favorecen su desarrollo.

Su incidencia ha mostrado un importante aumento durante la última década, paralelo al de la escabiosis.

Muy frecuente en niños, pero se presenta en todas las edades.

Más común en mujeres que en varones.

La *transmisión* se efectúa por contacto directo: cabeza a cabeza. La forma indirecta puede hacerse a través de objetos personales como: peines, cepillos, gorros y sombreros, bufandas, etc., o a través del medio ambiente, desde sillones, apoyacabezas, alfombras, colchones, etc.

Cuadro clínico

El *prurito* es intenso e intermitente. Se localiza en las zonas posteriores y laterales del cuero cabelludo (*región occipital y retroauricular*).

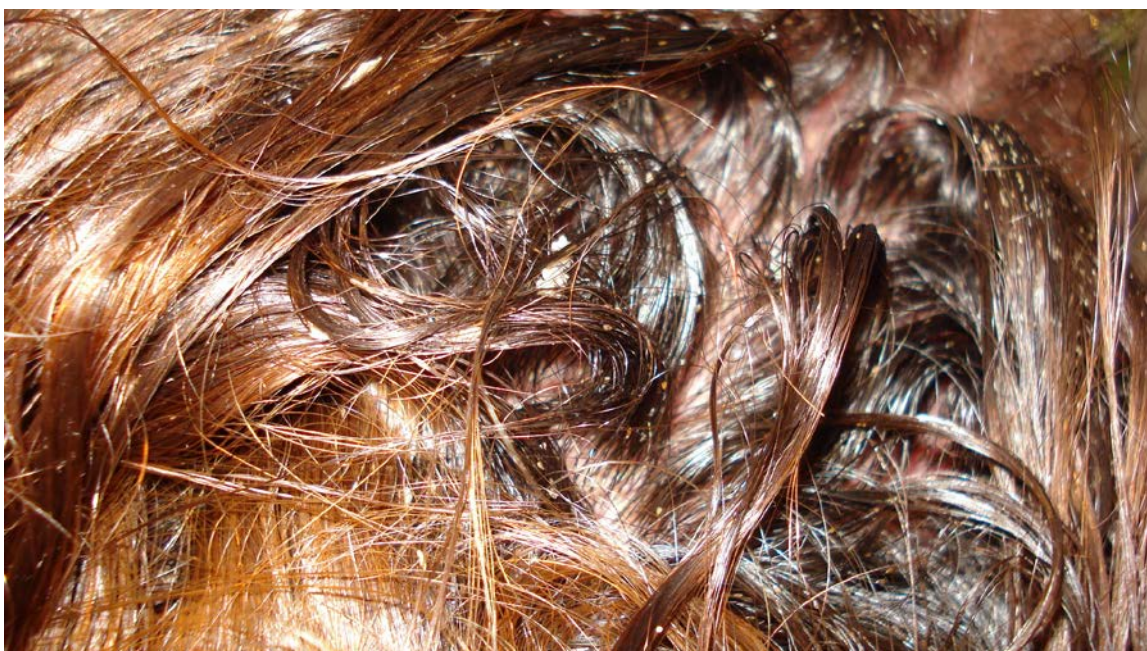
Lesiones cutáneas

Los *piojos* se identifican a simple vista o con una lupa, pero es difícil encontrarlos, ya que la mayoría de los pacientes tienen un número moderado (inferior a 10 piojos).

El piojo de la cabeza permanece casi siempre en el cuero cabelludo, ocasionalmente en la barba y excepcionalmente en otras zonas pilosas.

Las *liendres* son pequeñas (1 mm de largo), de color blanco grisáceo; la cantidad varía desde unas cuantas hasta miles. El piojo deposita las liendres sobre los tallos pilosos en el lugar donde emergen del folículo. En la infestación reciente, las liendres están cerca del cuero cabelludo y cuando la infestación es antigua, las liendres pueden estar alejadas del nacimiento del pelo. Se parecen a la caspa, aunque la dificultad para su desprendimiento del tallo piloso permite su diagnóstico.

Entre las complicaciones de la pediculosis capitis podemos mencionar la *irritación*, signos de inflamación, sensación de ardor, calor y prurito; la *urticaria papular*, reacción secundaria a la infestación por *Pediculus capitis* localizada en cuello y parte superior y posterior de tronco. Estas pápulas miden 2 a 3 mm y desaparecen espontáneamente después del tratamiento y reaparecen en las reinfestaciones; *excoriaciones*: lineales y paralelas cuando el prurito es intenso, que se localizan en la región posterior del cuello. Dichas excoriaciones favorecen a la sobreinfección bacteriana. Pueden observarse *adenopatías occipitales* y *cervicales*



Pediculosis del cuero cabelludo: parásitos adultos y liendres

Diagnóstico

Debe sospecharse la presencia de piojos en el cuero cabelludo cuando existen lesiones de impétigo en la cabeza, cuello o cara, principalmente cuando se trata de niños o mujeres, ya que la pediculosis capitis es rara en el hombre. Su búsqueda confirmará o no esta presunción.

Diagnóstico diferencial

Se distinguirá con facilidad de la *pitiriasis simple (caspa)* cuyas escamas no adhieren al tallo y no tienen forma ovoide, sino aplanadas y blanquecinas.

Tratamiento

Prevención: evitar contacto con objetos de contaminación, como gorras, peines, etc. La ropa personal, la de cama y los artículos para la cabeza deben lavarse y secarse con el ciclo caliente de una secadora. Los peines y cepillos deben sumergirse en alcohol durante 1 hora.

Retiro de las liendres. Deben eliminarse con un peine fino para liendres. La aplicación de vinagre blanco al pelo las afloja y facilita su eliminación. El pelo debe ser lavado diariamente.

Insecticidas tópicos. Ivermectina tópica. Piretrinas, éstas no tienen una actividad ovicida completa y carecen de actividad residual; ya que el período de incubación de los huevos es de 6 a 10 días, los agentes deben aplicarse de nuevo 7 a 10 días después. El tiempo de aplicación no debe exceder las dos horas. No son inocuos y hay que evitar el uso indiscriminado.

Algunos autores no recomiendan la *ivermectina (sistémica)* en la pediculosis, si bien es eficaz, no evita las reinfestaciones, lo que sometería al paciente a repetidas exposiciones a la droga.

PEDICULOSIS DEL CUERPO (o de los vestidos)

Definición

La pediculosis del cuerpo es causada por una infestación por el ***Pediculus humanus var. corporis***, o piojo del cuerpo.

Etiología

Este parásito vive y deposita los huevos en las costuras y los dobleces de la ropa. Se alimenta de la sangre que succiona de la piel corporal y tiene un papel importante como vector de infecciones producidas por borrelias, rickettsias y bartonellas.

El ciclo de vida es semejante al de *Pediculus capitis*. Fuera del hombre, vive de 8 a 10 días.

Contagio

Se realiza en general a través de la ropa personal y de cama contaminada.

Epidemiología

Es la forma menos frecuente de pediculosis, solo se observa en pacientes ancianos con una higiene muy deficiente y en los vagabundos.

Cuadro Clínico

Las lesiones cutáneas que predominan son *pápulas inflamatorias* urticariformes, centradas por un punto costroso (sitio de la picadura), intensamente pruriginosas, reacción del huésped a la saliva inyectada por los piojos y *excoriaciones* por rascado en forma de largas estrías, que se ubican preferentemente en la región interescapular, el cuello, el abdomen, la cintura y la cara posterior de las axilas. La cara, manos y pies son respetadas.

No son raras las *máculas hipocrómicas* que quedan como secuelas.

Posteriormente aparece una leucomelanodermia difusa (enfermedad de los vagabundos) consecuencia de sustancia tóxica de los parásitos con formación de pigmento aislado, no se debe al rascado. Las liendres y los piojos adultos se ubican en las costuras de la ropa.

Complicaciones

La *infección bacteriana* secundaria de la piel causada por rascado es un signo frecuente. Es común la presencia de una *poliadenopatía generalizada*.

Tratamiento

Desinfección y lavado de la ropa contaminada. Higiene personal. Tratamiento de las complicaciones.

PEDICULOSIS DEL PUBIS

Definición

La pediculosis del pubis es una infestación producida por el *Pthirus pubis*.

Etiología

Este insecto es parásito del pelo, a cuyo tallo se fija en su punto de emergencia, introduciendo su cabeza en el folículo. Las liendres se adhieren a los pelos por una vaina de quitina.

El ciclo vital del huevo es de 22 a 27 días.

Epidemiología

Es más frecuente en adultos jóvenes, varones, transmitiéndose por contacto directo, como en las relaciones sexuales o por ropas de cama o toallas.

Clínica

Síntomas cutáneos.

Prurito leve a moderado durante meses., más frecuente durante la noche.

Lesiones cutáneas.

Los **piojos** se ven como partículas de color gris pardusco de 1 a 2 mm, en general poco numerosos.

Las **liendres** unidas al pelo se ven como diminutas partículas blanco-grisáceas. Pueden ser pocas o numerosas.

Urticaria papulosa (pequeñas pápulas eritematosas) que se observan en los sitios donde se alimentan, sobre todo alrededor del ombligo.

Cambios secundarios como **liquenificación**, **excoriaciones** e **impetiginización y adenopatías regionales**, se detectan en pacientes con prurito intenso.

Las **máculas cerúleas** son de color gris azulado, localizadas en los flancos, de 0,5 a 1 cm de diámetro, no pruriginosas, de forma irregular, no desaparecen a la vitropresión. Probablemente son debidas al depósito de pigmento hemático.

Distribución. El parásito se *localiza* principalmente en la región del pubis, pero puede extenderse hacia otras zonas pilosas, respetando siempre el cuero cabelludo. En los niños pueden infestarse las pestañas y las cejas sin compromiso púbico.



Pediculosis pubis

Diagnóstico

Se sospechará ante todo proceso pruriginoso del área genital, así como ante la presencia de puntos rojizos en las ropas interiores (deyecciones hemáticas).

Diagnóstico diferencial

Escabiosis. Dermatitis por contacto. Tiña crural.

Tratamiento

En general, el tratamiento es el de la pediculosis del cuero cabelludo con lociones de permetrina al 1%, piretrinas con butóxido de piperonil durante 10 minutos. En las pestañas es útil la vaselina 2 o 3 veces por día con la posterior extracción mecánica de las liendres. Es preciso descontaminar la ropa personal y de cama. Los contactos o convivientes deben recibir tratamiento.

Referencias

- Balsa, R. (1998). Ectoparasitosis. En *Manual Dermatología Clínica*. (221-235). Buenos Aires: Editorial Atlante SRL.
- Bogle, M.A., (2007). Infestaciones: Pediculosis, Sarna y Garrapatas. En Arndt, K.A. y Hsu, J.H. (Comps). *Manual de Tratamiento de las Enfermedades Dermatológicas* (83-93). Barcelona: Wolters Kluwer Health España, S.A.
- Camacho, F. y Moreno, J.C. (1998). Dermatitis zooparasitarias. En Armijo, M. y Camacho, F. (Comps). *Tratado de Dermatología* (693-716). Madrid: Grupo Aula Médica, S.A.
- De Gentile, L. y Carcuzaa, F. (2013). *Escabiosis, pediculosis y picaduras de artrópodos*. EMC - Dermatología. (47:2). 1-47.
- Ferrándiz Foraster, C. (1996). Parasitosis y zoonosis. En *Dermatología Clínica*. (85-92). Madrid: Mosby/Doyma Libros, S.A.
- Moyano de Fossati, L. y Santos Muñoz, A. (2010). Ectoparasitosis. En Woscoff, A.; Kaminsky, A.; Marini, M. y Allevato, M. En *Dermatología en Medicina Interna* (220 -231). Buenos Aires: Grupo Editor Argentino.
- Plascencia Gomez, A.; Proy Trujillo, H.; Eljore Lopez, N.; Atoche Diéguez, C. y Calderón Rocher, C. (2013). Escabiosis: una revisión. *Dermatología CMQ*. (11:3), 217-223.

CAPÍTULO 10

Psoriasis

Ana Virginia Tettamanti

La psoriasis es una enfermedad de la piel, las semimucosas y las uñas que también puede comprometer las articulaciones, de características inflamatorias y de evolución crónica. Presenta una patogenia inmune y la influencia de múltiples factores ambientales puede, en pacientes genéticamente predispuestos, desencadenar o agravar la evolución de la misma. Frecuentemente se la halla asociada a otras comorbilidades que afectan la calidad de vida de los pacientes (obesidad, hipertensión arterial, diabetes, cardiopatías, etc.).

Etiopatogenia

Es una entidad de causa desconocida aunque se la considera de origen multifactorial, donde intervienen factores determinantes genéticos e inmunológicos.

Desde el punto de vista genético se diferencian dos tipos de psoriasis:

Tipo I: comienzo antes de los 40 años en personas con antecedentes familiares. Asociación con antígenos de histocompatibilidad.

Tipo II: inicio posterior a los 40 años, menor prevalencia familiar y escasa correlación con antígenos de histocompatibilidad.

Se ha demostrado en algunas familias una herencia poligénica dominante con alta penetrancia. El principal gen implicado se halla en el cromosoma 6p21 denominado PSORS I. Varios locus se han asociado a la etiología de la enfermedad y los HLA más frecuentemente reportados son: HLA B13, HLA B17, HLA Bw57 y HLA Cw6.

Una hipótesis propone que la psoriasis es desencadenada por un estímulo medioambiental en un individuo con susceptibilidad genética.

Dentro de los *factores predisponentes* encontramos traumatismos, infecciones (estreptococo grupo A, VIH), medicamentos (litio, betabloqueantes, AINES, cloroquina, tetraciclinas, interferones), estrés psíquico y tóxicos (alcohol y tabaco).

Existen inmunógenos epidérmicos que estimulan persistentemente a las células T llevando a la liberación de citocinas y activando la cascada inmunológica que induce el cambio de los queratinocitos que forman las placas de psoriasis. Los mismos, tienen un índice mitótico acelerado haciendo que la renovación epidérmica que habitualmente se desarrolla en 28 días se produzca en 4 a 5 días por lo cual las células de la capa córnea no pueden diferenciarse adecuadamente y llegan con sus núcleos a la superficie (paraqueratosis).

Epidemiología

La padece el 2 a 3% de la población general. Su prevalencia es igual en hombres que en mujeres, la mayoría de los pacientes desarrolla las lesiones durante la tercera década de la vida aunque puede desencadenarse a cualquier edad.

La variedad clínica más frecuente es la psoriasis en placas que afecta entre el 80% a 90% de las personas con psoriasis.

Manifestaciones clínicas

La psoriasis se caracteriza por la aparición de **placas eritematoescamosas** bien delimitadas y de distribución simétrica, que pueden en ocasiones ser pruriginosas.

Las lesiones pueden localizarse en:

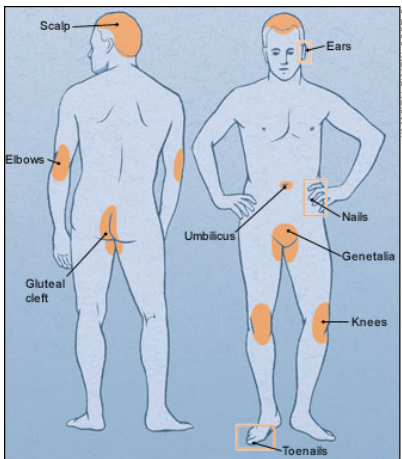
- Piel: afectando cualquier sector de la superficie cutánea, siendo las áreas más comprometidas el tronco, cuero cabelludo, rodillas, codos, palmas, plantas, pliegues y genitales.
- Uñas: el compromiso ungueal se asocia con artropatía en un 50 a 80% de los casos. Los trastornos más frecuentes son los hoyuelos "pitting", onicodistrofia, mancha de aceite y la onicólisis.
- Cuero cabelludo: puede ser la única localización de psoriasis. Las escamas son más gruesas y las placas exceden el límite de implantación del pelo. Muestran tendencia a persistir aun cuando mejora el resto de las lesiones del cuerpo.
- Articulaciones: interfalángicas distales y sacroilíaca son las más frecuentemente comprometidas.
- Semimucosas: área genital, raramente labial.

Formas clínicas

Psoriasis vulgar (en placas)

Afecta al 90% de los pacientes con psoriasis.

Se caracteriza por presentar placas eritematoescamosas, simétricas, que varían en número, forma y tamaño, pudiendo ocupar gran parte del tegumento. Sus bordes están bien delimitados. Las placas se hallan cubiertas por escamas blanco nacaradas, adherentes y de tamaño irregular. El prurito es variable. Puede observarse el fenómeno isomórfico de Köebner donde se reproducen las lesiones secundarias a traumatismos o roce, muy característico en la psoriasis, no siendo patognomónico ya que se observa también en virosis (verrugas planas, vulgares, molusco contagioso) y en el liquen rojo plano. El fenómeno isomórfico de Koebner demuestra que la dermatosis está presente en toda la superficie cutánea en forma latente.



La localización típica de la psoriasis vulgar es en los codos, rodillas, región sacra y cuero cabelludo.



Psoriasis vulgar



Fenómeno isomórfico de Koebner



Psoriasis vulgar

Psoriasis en gotas (guttata)

Suelen verse en adultos jóvenes y niños con antecedentes de faringoamigdalitis estreptocócica. Su comienzo es súbito con placas muy pequeñas de 0,5 a 1 cm de diámetro, eritematosas y con escamas blanquecinas en su superficie. Evolucionan en 2 a 3 meses y más raramente pueden transformarse en una psoriasis en placas.



Psoriasis en gotas

Psoriasis invertida

Es más eritematosa que escamosa, de color rojo intenso y superficie húmeda. Afecta pliegues submamaros, inguinales, interglúteo, interdigitales y ombligo. Las lesiones son de difícil manejo ya que presentan roce permanente y tendencia a sobreinfecciones.



Psoriasis invertida

Psoriasis pustulosa

Clínicamente presenta pústulas no foliculares, estériles, raramente de aparición espontánea. Se asocian a desencadenantes como embarazo, infecciones, suspensión brusca de corticoides sistémicos entre otros.

Existen dos formas clínicas: la localizada y la generalizada.

En la **forma localizada** el compromiso es palmoplantar, bilateral y simétrico. Afecta las eminencias tenar e hipotecar de manos y la cara lateral e interna de los talones en los pies. Puede ser la única manifestación de psoriasis o acompañar a una psoriasis vulgar. Es invalidante alterando la calidad de vida de los pacientes. Las pústulas de 3 a 6 mm asientan sobre una base eritematosa, amarillas al inicio se tornan parduzcas y originan una gruesa costra compacta que se desprende con dificultad.

La **forma generalizada** es infrecuente y grave, generalmente se acompaña de fiebre y deterioro del estado general. Se produce la aparición de pústulas estériles en forma aguda, subaguda o crónica. Puede evolucionar hacia una psoriasis eritrodérmica. En ausencia de un tratamiento efectivo pueden presentarse complicaciones serias y eventualmente la muerte, en los períodos agudos de la enfermedad.

Psoriasis eritrodérmica

Es infrecuente, 1 al 5% de los casos de psoriasis.

La eritrodermia es un diagnóstico clínico grave y la psoriasis como causal puede plantearse ante la presencia de antecedentes personales o familiares de la misma, áreas de piel con lesiones compatibles, lesiones ungueales, entre otras. El estudio histológico suele ser inespecífico. Es necesario el control clínico del paciente y en los casos necesarios la internación ya que pueden encontrarse alteraciones hidroelectrolíticas, hipovolemia, hipoproteinemia, hiperuricemia e hipocalcemia.



Psoriasis eritrodérmica

Psoriasis artropática

Afecta entre un 10 a 40% de los pacientes con psoriasis. Suele ser severa, de rápida evolución e invalidante. Las articulaciones sacroilíacas y las interfalángicas distales son las más frecuentemente afectadas. Se la incluye dentro de las espondiloatropatías seronegativas. El compromiso de las interfalángicas distales se asocia frecuentemente a la afectación ungueal.

La radiografía suele ser útil para el diagnóstico luego de un tiempo prolongado de evolución, para detectar cambios precoces pueden usarse el ultrasonido y la RMN.

Siempre requieren tratamiento sistémico.



Psoriasis artropática



Uña psoriásica. "Mancha de aceite"



Uña psoriásica. Pits y onicolisis

Psoriasis infantil

No es frecuente. Las formas clínicas más comunes son la del pañal y la guttata.

El compromiso del área del pañal se caracteriza por eritema intenso y confluyente en las convexidades por debajo del pañal, puede asociarse a lesiones eritematoescamosas en tronco y miembros.

Histopatología

Habitualmente el diagnóstico de psoriasis es clínico. En casos de dudas puede recurrirse a la histopatología que muestra variaciones según la forma clínica y el tiempo evolutivo de la lesión biopsiada.

En la epidermis suelen observarse: paraqueratosis con acantosis irregular, adelgazamiento suprapapilar, capa granulosa disminuida o ausente y la presencia de pústulas espongiiformes de Kogoj y microabscesos de Munro.

En la dermis hay elongación y edema de las papilas dérmicas, vasos capilares dilatados y tortuosos e infiltrados de polimorfonucleares neutrófilos.

Diagnóstico

Suele ser clínico. Puede, en las variantes clínicas, ser de ayuda la histopatología.

El raspado metódico es útil en la psoriasis vulgar, se realiza con una cureta no cortante (cureta de Brocq) debe rasparse suavemente. Se observan 3 signos característicos:

Tabla 10.1

Raspado metódico	Clínica	Histología
Signo de la vela de estearina	Desprendimiento de escamas secas, blanquecinas	Paraqueratosis
Signo de la membrana desplegable	Película consistente de espesor variable, blancoparduzca, húmeda	Ausencia del estrato granuloso
Signo del rocío sangriento	Puntos sangrantes distribuidos de manera uniforme	Decapitación de papilas elongadas con vasos congestivos

Diagnósticos diferenciales

- Psoriasis en placas: Dermatitis seborreica, eccemas, parapsoriasis en placas, Enfermedad de Bowen, linfoma T cutáneo, sífilides psoriasiformes, pitiriasis rubra pilaris.
- Psoriasis en gotas: Sífilis secundaria, Pitiriasis rosada de Gibert.
- Psoriasis invertida: Intertrigos, dermatitis seborreica.
- Psoriasis artropática: Artritis reumatoide, artropatías seronegativas.
- Psoriasis pustulosa
 - o Localizada: dishidrosis pustulosa
 - o Generalizada: pénfigos por IgA, pustulosis exantemática aguda por fármacos

Tratamiento

Depende de la extensión de la psoriasis, la localización de las lesiones, comorbilidades y el estado general del paciente, así como sus antecedentes personales. Deben evitarse factores desencadenantes.

1. Tratamientos tópicos

Vaselina salicilada: queratolítico, se usa en concentraciones entre 5 a 10%. En niños no debe usarse en grandes extensiones.

Corticoides tópicos: Se eligen de acuerdo a la edad del paciente y el área a tratar. En niños y en zonas de piel fina se eligen los corticoides de baja potencia. En zonas de piel gruesa los de alta potencia que a su vez tienen mayor efecto vasoconstrictor y pueden desencadenar más efectos indeseables.

El vehículo elegido depende del área a tratar: en zonas pilosas se eligen lociones, champúes y espumas; en zonas de piel muy seca se prefieren los ungüentos y en zonas húmedas las cremas. Los corticoides se deben usar por períodos cortos y se debe disminuir la potencia y la frecuencia de aplicación en forma progresiva.

Los efectos indeseables más frecuentes son atrofia cutánea, telangiectasias, estrías, púrpura.

Tabla 10.2. Tratamiento

Corticoides	Droga	Forma f.	Dosis	Observaciones
Baja potencia	Hidrocortisona Desonide 0,05%	crema	2 v/d	Cara Pliegues Genitales Niños
Moderada potencia	Mometasona Betametasona	crema loción ungüento	2 v/d	Áreas de piel más gruesa Efecto supresivo Taquifilaxia
Alta potencia	Clobetasol	crema loción ungüento champú espuma	1 v/d	Áreas de piel más gruesa. Efecto supresivo Taquifilaxia

Derivados de la vitamina D:

En nuestro medio el único disponible es el calcipotriol que puede utilizarse como monoterapia o combinado con corticoides tópicos. Se utiliza en ungüento una vez al día. Puede presentar eritema, prurito, ardor y descamación a nivel local como efectos indeseables.

Coaltar:

Si bien se halla disponible en cremas su uso es dificultoso desde el punto de vista cosmético. Sí es muy usado en champúes al 5 a 9% para cuero cabelludo.

Inhibidores de la calcineurina:

Tacrolimus 0,03% - 0,1% y pimecrolimus 1% se usan en áreas de piel delgada o intertriginosas en crema o ungüento 2 veces al día.

2. Tratamientos sistémicos

Metotrexato: De elección en psoriasis recalcitrante (extendidas, pustulosa, eritrodérmica) y artritis psoriásica. Es un antagonista del ácido fólico por lo cuál debe suplementarse. Se indica una vez por semana en dosis promedio de 15 mg/semanales. Es hepatotóxico y puede inducir depresión de la médula ósea por lo cuál deben realizarse análisis previos y durante el tratamiento. Es teratogénico, está contraindicado en caso de embarazo.

A la dosis total acumulada de 1 a 1,5 g se debe realizar biopsia hepática.

Retinoides: Indicado en psoriasis en placas, pustulosa y eritrodérmica en dosis de 25 a 50 mg/día. Contraindicado en embarazo. Debe controlarse la función hepática y el perfil lipídico.

Ciclosporina: 2,5 a 5 mg/kg/día. No es teratogénico ni mielosupresor. No es útil en artropatía. Es un importante inmunosupresor. Debe monitorearse la tensión arterial y la función renal ya que es nefrotóxico.

Agentes biológicos: Son una segunda alternativa cuando el metotrexato y ciclosporina no han sido efectivas. De alto costo, se trata de proteínas de fusión, proteínas recombinantes y anticuerpos monoclonales que se fundamentan en la fisiopatogenia inmunitaria.

Ej: Etanercept, alefacept, adalimumab.

Fototerapia: Son tratamientos muy útiles. No se utilizan en artropatía.

El PUVA es un tratamiento en el que se administra un fotosensibilizante y luego se expone al paciente a rayos ultravioletas A. No debe usarse en psoriasis pustulosa o eritrodérmica. Los pacientes tienen riesgo aumentado de cáncer cutáneo.

El UVB de banda angosta puede usarse en niños y en embarazadas ya que no requiere de fotosensibilizantes previos.

Referencias

Habif, T. P.; Campbell J. L. Jr.; Dinulos, J.G. H.; Zug, K. A. (2005). *Enfermedades de la piel. Diagnóstico y tratamiento*, Segunda Edición Elsevier. 106-115.

Rosón, E.; García Doval I.; Florez A.; Cruces M. (2005). Estudio comparativo del tratamiento de psoriasis en placas con baño de PUVA y UVB de banda estrecha (311nm). *Act. Derm. Sifilolog.*, 95:371-375.

- Anselmo, C.L.; Galimberti, M.L.; De Luca, D. A.; Torre, A. C.; Vaglio Giors, G; Galimberti , R. (2012). Psoriasis: Prevalencia de comorbilidades cardiovasculares en la población del Plan de Salud del Hospital Italiano de Buenos Aires. Estudio de corte 2010. *Dermatología Arg.*;18 (3): 239-244
- Blasco, A. J.; Lázaro, P.; Ferrándiz, C.; García Diez, A.; Liso, A. (2009). Eficiencia de agentes biológicos en el tratamiento de la psoriasis moderada-grave. *Act. Derm. Sifililog*, 100:792-803.
- Manresa, M.; Moreno Romero J. A. (2005). Tratamientos tópicos en psoriasis: actualización. *Med Cután. Iber. Lat. Am.*, 33 (4): 147-157.
- Chouela, E.; Troielli, P.; Castro, C. *Consenso Nacional de Psoriasis. Guías de tratamiento 2010* (en línea), Sociedad Argentina de Dermatología. Recuperado de <http://www.sad.org.ar/revista/pdf/psoriasis2010>.

CAPITULO 11

Eccema y Atopia

Juan Pedro Russo

Eccema o eczema es un síndrome inflamatorio cutáneo caracterizado por ciertos rasgos anátomo-clínicos: vesículas agrupadas, eritema, prurito y una respuesta espongíotica epidérmica.

Etiología

Está representado por un grupo de dermatosis variable que pueden ser indistinguibles clínicamente entre ellas, pero difieren en su origen.

El eccema endógeno se desarrolla en sujetos con cierta predisposición constitucional y suelen ser factores ambientales los que inician sus brotes. En cambio, el eccema de tipo exógeno depende de un agente causal externo que genera una respuesta inflamatoria luego de su contacto.

Epidemiología

Se determina que los eccemas representan el 34% de los motivos de consulta en un servicio de dermatología, siendo los endógenos (67%) los más frecuentes. A pesar de ello, muchos pacientes con eccemas constitucionales o endógenos, sobre todo atópicos, presentan además dermatitis por contacto irritativa e incluso alérgica.

La prevalencia de atopia en población pediátrica en países industrializados es aproximadamente de un 20%.

Histopatología

En su fase aguda los eccemas presentan un proceso inflamatorio caracterizado por edema intercelular epidérmico o espongiosis, nombre debido a su "forma de esponja", producido por la ruptura y elongación de los puentes de adhesión celular. Además, se observa exocitosis e infiltración dérmica de monocitos y polimorfonucleares.

A medida que se cronifica el eccema, va desapareciendo la espongiosis y se observa un patrón psoriasiforme con acantosis, elongación de papilas dérmicas de forma irregular, hiperplasia de la capa granulosa e hiper-paraqueratosis corneal.

Clínica

En su fase aguda presenta eritema, pápulas pruriginosas y vesículas agrupadas que al romperse, por su exudado, forman costras sero-hemáticas. Posteriormente se resuelve con descamación o progresa a liquenificación (engrosamiento de la piel con aumento del trabeculado de la misma) con o sin fisuras debido al prurito crónico que genera.

Podemos clasificarlo de acuerdo a su estado clínico-cronológico en eccema agudo, sub-agudo y crónico.

Tabla 11.1: Clasificación clínica

Eccema agudo	Eccema subagudo	Eccema crónico
Fase vesiculosa: (eritema, vesículas agrupadas).	Eritema, pápulas y/o placas pruriginosas. Descamación.	Placas liquenificadas con o sin fisuras.
Fase exudativa: (exudado seroso, costra).	Excoriaciones.	Queratodermias palmares y/o plantares con o sin fisuras.
Pápulas pruriginosas excoriadas.		

Por otro lado, su clasificación etiológica divide a los eccemas como entidades propias y nos permite detallar cada una de sus características.

Tabla 11.2: Clasificación etiológica

Eccema endógeno	Eccema exógeno
Dermatitis atópica	Dermatitis por contacto irritativa
Eccema seborreico	Dermatitis por contacto alérgica
Eccema numular	Dermatitis por contacto proteínica
Eccema dishidrótico	Dermatitis fototóxica
Eccema por éstasis	Dermatitis fotoalérgica
Eccema asteatósico	

Eccemas endógenos

Dermatitis atópica:

Enfermedad crónica de la piel manifestada por brotes de eccemas recurrentes y asociada a historia familiar o personal de asma extrínseca, rinitis, conjuntivitis alérgica e intolerancia alimentaria. Suele tener un importante compromiso hereditario y comenzar desde la lactancia o infancia hasta la pubertad, llegando un pequeño porcentaje a la adultez.

Su etiopatogenia es de origen desconocido, aunque existe una alteración genética con defectos de la inmunidad celular que incrementa los linfocitos TH-2 y sus citoquinas IL-4, IL-5, IL-13, GM-CSF provocando la hipersecreción de IgE frente a alérgenos. Debido a la disminución del INF-³ los TH-1 suelen estar también disminuidos o alterados llevando a un aumento de infecciones. El 90% de los niños atópicos está colonizado por *Staphilococcus aureus*, que produce superantígenos estimulando a los linfocitos T y mediadores de la inflamación.

Además, estos pacientes suelen tener mutaciones en el gen de la filagrina y otras proteínas estructurales epidérmicas, que junto a la disminución de lípidos esenciales como ergosterol, colesterol y ceramidas, provocan una disfunción en la barrera cutánea. Esto conlleva a un

aumento en la pérdida trans-epidérmica de agua evidenciando una piel seca o xerosis y la formación de microfisuras por donde filtran mediadores irritantes, alérgenos y patógenos.

Su clínica se presenta con prurito crónico, lesiones de eccemas con topografías habituales, xerodermia y signos asociados como queilitis o pliegues palpebrales (estigmas). Tabla 11.3

La topografía suele variar de acuerdo a la edad del paciente:

1. Lactantes: zonas convexas faciales (mejillas, mentón, frente), caras extensoras de miembros superiores e inferiores.
2. Infantes: cara, cuello, tronco y superficie flexural de miembros superiores e inferiores.
3. Adulto: párpados, labios, tronco, pliegues antero-cubital y poplíteo. Puede afectar pezón, axilas y región genital.



Eccema atópico del lactante



Eccema de pliegues poplíteos en paciente con atopia del adulto

Evolución

Se caracteriza por ser recidivante y ser afectada por factores ambientales como el clima y el estrés psicológico. A pesar de esto el 95% de los niños afectados muestran remisión completa antes de los cinco años de edad.

Tratamiento

Medidas generales:

- Evitar irritantes (solventes, jabones fuertes y perfumados, cosméticos con surfactantes y fragancias), ropa de fibra sintética y estrés.
- Baños cortos y placenteros.
- Emolientes en lociones o cremas sin fragancias.
- Tratamiento psicológico del paciente y de ser necesario a sus familiares directos.

Tratamiento farmacológico:

- Corticoides tópicos (de baja a alta potencia según la intensidad y la topografía del eccema).
- Inhibidores de la calcineurina tópicos (tacrolimus, pimecrolimus).
- Antihistamínicos H1 sedativos y no sedativos.
- Antibióticos tópicos y orales en caso de infección bacteriana.

Casos severos:

- Corticoides orales.
- Inmunosupresores: ciclosporina, mofetilmicofenolato, metotrexato.
- Fototerapia UVB-BA.

Tabla 11.3: Criterios de Atopia (3 criterios mayores + 3 o más criterios menores).

Criterios Mayores

1. Prurito.
2. Morfología y topografía característica.
3. Dermatitis crónica o recurrente.
4. Historia personal o familiar de atopia.

Criterios Menores

1. Xerosis o xerodermia.
2. Ictiosis, Hiperlinealidad palmar, Queratosis Pilaris.
3. Reactividad testificaciones cutáneas inmediatas (prick test, intradermorreacción).
4. IgE sérica total elevada.
5. Inicio en edad temprana.
6. Tendencia a infecciones (impétigo, molusco contagioso, herpes simple, tiñas).
7. Dermatitis de manos y pies. Dermatitis por contacto irritativas.
8. Eccema del pezón.
9. Queilitis (afectación labial).
10. Conjuntivitis recurrente.
11. Pliegues infraorbitarios de Dennie-Morgan.
12. Queratocono.
13. Cataratas subcapsular.
14. Ojeras oscuras.
15. Palidez facial. Eritema facial.
16. Pitiriasis alba.
17. Pliegues en región anterior del cuello.
18. Prurito durante la sudoración.
19. Intolerancia a la lana, fibras sintéticas y solventes de lípidos (jabones fuertes, detergentes, etc.).
20. Acentuación perifolicular.
21. Intolerancia alimentaria.
22. Agravamiento por factores emocionales y ambientales.
23. Dermografismo blanco.

Eccema seborreico:

Pertenece al grupo de "enfermedades eritematoescamosas". Afecta zonas seborreicas: cuero cabelludo, región centrofacial, pliegue retroauricular, regiones preesternal e interescapular.

Presenta placas eritematosas con escamas untuosas en la superficie, en general no pruriginosas. Espongiosis epidérmica en el estudio histopatológico. Curso crónico recurrente.

Eccema numular:

Se caracteriza por lesiones eccematosas con morfología discoide o en forma y tamaño de moneda, que pueden al confluír generar placas de tamaños mayores. Aunque generalmente es de etiología desconocida, puede estar asociado a atopia y a otros factores como infecciones, estrés y fármacos. Esta forma de dermatitis se presenta con mayor frecuencia en adultos con evolución generalmente persistente durante semanas, aunque finalmente tiende a involucionar. Por lo general estas placas circulares de eccema tienden a ser simétricas, levemente pruriginosas y afectar extremidades y tronco respetando la cara.

Tratamiento: corticoides tópicos de mediana a alta potencia, antihistamínicos H1 sedativos (Hidroxicina, Difenhidramina) o no sedativos (Cetirizina).



Eccema numular o en forma de moneda

Eccema dishidrótico:

El eccema dishidrótico o dishidrosis, entidad que suele afectar de forma simétrica a ambas manos y/o pies, tiende a ser recurrente.

Su etiología suele ser desconocida, aunque puede estar relacionado con atopia y reacciones secundarias o a distancia de infecciones, fármacos o alérgenos, estos últimos suelen ser metales como níquel, cromo y cobalto.

En sus formas idiopáticas existen factores disparadores o agravantes como suelen ser tanto el calor como el estrés. Los adultos jóvenes son la población más afectada.

La clínica en su forma aguda comienza con sensación de prurito y ardor intenso, seguido de un leve eritema y brote de vesículas del tamaño de la cabeza de un alfiler o de mayor tamaño, agrupadas o diseminadas, en caras laterales de dedos, palmas y plantas. En su etapa resolutiva las vesículas se rompen, exudan y posteriormente aparece la descamación circular o

queratólisis exfoliativa disminuyendo así el prurito. En las formas crónicas las palmas y plantas suelen liquenificarse, observando queratodermia y fisuras dolorosas por disminución de elasticidad. En esta etapa suelen ser indistinguibles clínicamente de otros eccemas crónicos, tiñas y psoriasis palmo-plantares, debiendo el médico recurrir a exámenes complementarios de diagnóstico (estudio histopatológico, análisis micológico).

Se puede así mencionar variadas formas clínicas: vesiculosa, ampollar, pustulosa, lamelar o exfoliativa y queratodérmica.

Tratamiento: corticoides tópicos de alta potencia como clobetasol en ungüento o crema, antihistamínicos H1 no sedativos o sedativos, y en casos recalcitrantes corticoides por vía oral.



Topografía habitual del eccema dishidrótico: cara lateral de los dedos de la manos. Vesículas agrupadas y descamación periférica característica.

Eccema por estasis:

También llamado eccema varicoso, se presenta en pacientes con hipertensión venosa y es producido por edema y anillos de fibrina pericapilar en miembros inferiores los cuales condicionan hipoxia tisular y prurito.

Esta dermatitis suele comenzar en caras laterales de la región supra maleolar externa, y a partir de allí extenderse. Suele acompañarse de várices y/o varículas (telangiectasias), lesiones purpúricas por extravasación debido a la alta presión venosa, hiperpigmentación o dermatitis ocre por acumulación de hemosiderina y, en los grados más avanzados, esclerosis y úlcera varicosa.

Puede asociarse a dermatitis por contacto a medicaciones tópicas como antisépticos, anestésicos y antibióticos que empeoran su pronóstico.

Tratamiento: terapia flebológica, compresas de antisépticos como borato de sodio diluido 6/1000, corticoides tópicos, parches de hidrocólido, etc.

Eccema asteatósico:

Dermatitis frecuente en pacientes ancianos por alteraciones en la estructura y función de la barrera cutánea que ocasionan una disminución del contenido de agua en el estrato córneo que se traduce en una piel seca y desgrasada. Existen factores agravantes como el clima seco y frío, sustancias desgrasantes (jabones, detergentes), dermatitis atópica e ictiosis.

La topografía de estos eccemas suelen ser miembros inferiores y en menor medida superiores. Es característica observar una piel seca con múltiples fisuras interconectadas que le dan el aspecto de suelo resquebrajado (craquelé).

Tratamiento: el prurito, eccema y xerosis suelen mejorar con emolientes.

Eccemas exógenos

Dermatitis irritativa por contacto (DIC):

Reacción inflamatoria inespecífica como consecuencia de la acción tóxica directa de sustancias irritantes sobre el contacto único o repetido de la piel. Estas sustancias irritantes activan la inmunidad innata con sus mediadores pro-inflamatorios (IL-1, TNF- α , IL-6.) y células que no mantienen memoria inmunológica (macrófagos, neutrófilos, células dendríticas, L-NK, etc.).

Son los eccemas exógenos más prevalentes y existen ciertos factores como la alteración de la barrera cutánea en la atopia que favorecen su aparición. Las DIC agudas son raras de ver en la consulta dermatológica, pero más frecuentes en guardias médicas y suelen darse por irritantes fuertes como ácidos o cáusticos.

Las DIC crónicas o acumulativas se dan en pacientes que presentan contactos reiterados con irritantes débiles como agua, detergentes, jabones, solventes industriales, orina, saliva, sudor, etc. Las formas clínicas más frecuentes son:

- Dermatitis del ama/o de casa.
- Dermatitis del pañal o amoniacal.
- Dermatitis invernal del dorso de manos.
- Pulpitis irritativa.
- Dermatitis plantar juvenil.
- Dermatitis perioral.
- Dermatitis por enterostomía.



Dermatitis del pañal

Dermatitis alérgica por contacto (DAC):

Son un grupo de dermatosis adquiridas eccematosas y en menor frecuencia no eccematosas, donde participa el aparato inmunológico a través de un mecanismo de hipersensibilidad tardía o reacción de tipo IV de la clasificación de Gell y Coombs. Este tipo de alergia está mediada por células T en individuos sensibilizados previamente, donde las sustancias implicadas suelen ser haptenos que al unirse a células presentadoras de antígenos (células dendríticas dérmicas, células de Langerhans, etc.) activan células T CD8+ memoria que efectúan en 24 a 48 horas una reacción inflamatoria en el área de contacto. Los alérgenos más frecuentes suelen ser metales (níquel, cromo, cobalto, mercurio), fragancias, conservantes e ingredientes de cosméticos, goma, cuero, pegamentos y medicación tópica.

Suelen manifestarse con lesiones eccematosas en zonas de contacto o raramente a distancia (dermatitis por contacto sistémicas), siendo muy difícil diferenciarlas clínicamente de otros tipos de eccema.



DAC alérgenos aerotransportados por plantas (lactonas)

Factores agravantes suelen ser la DIC, la dermatitis atópica y otras alteraciones de la barrera cutánea como psoriasis y úlceras de miembros inferiores que requieren tratamiento tópico que resultan ser sensibilizantes.

Muchas veces la dermatitis por contacto es de origen ocupacional siendo de vital interés sanitario. Puede afectar cualquier parte del cuerpo siendo más frecuente las manos, y en los casos aerotransportados, la cara.

Su método de diagnóstico complementario es la testificación de alérgenos con parches epicutáneos o "prueba del parche".

El tratamiento de la DIC y la DAC se sintetiza en las 4 Rs.:

- 1) Reconocimiento del agente causal (irritante/ alérgeno).

- 2) Remoción de los alérgenos/ irritantes.
- 3) Reducción de la inflamación.
- 4) Restauración de la barrera cutánea.

Una vez reconocido el o los agentes causales, el paciente deberá reducir el contacto con estas sustancias y utilizar medidas de protección como guantes y ropa adecuada, cremas de barrera y de reparación epidérmica. Importante: la integridad de la barrera cutánea suele recuperarse luego de semanas a meses de tratamiento.

En ciertos casos es útil utilizar corticoides tópicos o inhibidores de la calcineurina tópica (tacrolimus) para reducir la inflamación.

Casos severos: fototerapia PUVA, UVB-BA, retinoides orales (alitretinoína), inmunomoduladores orales (corticoides, mofetilmicofenolato).

Dermatitis proteínica por contacto:

Enfermedad cutánea rara que se manifiesta con lesiones dishidrosiformes en manos y suele darse por el contacto de partículas de gran tamaño como son proteínas de alimentos (frutas, verduras, carnes, pescado). Su aparición es inmediata, luego de pocas horas del contacto y la prueba del parche suele ser negativa. Se diagnostica por prick test o prueba de puntura con extractos de los alérgenos y su tratamiento suele ser la evitación del contacto con el alimento implicado.

La **prevención** de la dermatitis por contacto deberá realizarse con medidas de evitación y/o protección individual o colectiva en el ambiente laboral, hogareño y recreativo. Esto incluye:

- Medidas de protección personal: ropa protectora, guantes apropiados, cremas barrera, emolientes, etc., cada uno adecuado para cada específica exposición.
- Etiquetado: la comunicación en la composición química de productos con riesgo de sensibilización y/o irritación.
- Apropiado uso de productos de limpieza: sustitutos de jabones o limpiadores suaves sin perfumes ni irritantes, con adecuado enjuague y secado.
- Posterior al lavado es importante el uso de emoliente.
- En el ámbito laboral deberían implementarse medidas colectivas que limiten la exposición a químicos peligrosos: sistemas de producción cerrada, inactivación química o sustitución de alérgenos, ventilación, automatización y cambio en la forma de manipular los objetos.
- Evitar los trabajos húmedos y de alto riesgo (peluquería, metalurgia, etc.) en pacientes con alteraciones de la barrera cutánea (atopia, psoriasis).
- Educación.

Dermatitis fototóxica:

Reacciones inflamatorias de la piel ocasionadas por el contacto o absorción de sustancias foto inestables bajo la exposición solar en individuos sin sensibilización previa. Suelen comprometer

áreas foto expuestas como cara, cuello y antebrazos, respetando pliegues retro-auriculares, párpados superiores y región inferior del mentón. Se manifiestan con eritema intenso y ampollas como una quemadura solar.

Suele respetar zonas protegidas por ropa.

Las sustancias implicadas suelen ser medicaciones tópicas (AINES, difenhidramina) u orales (amiodarona, tetraciclinas, retinoides, etc.).

Una forma frecuente es la fitofotodermatitis o "dermatitis de los prados" por el contacto con sustancias fototóxicas como furocumarinas de hiedra, limonero o ruda entre otras plantas. Las lesiones suelen ser lineares con eritema, vesículas, ampollas y posterior pigmentación residual en pacientes que trabajan en jardines. Otra forma observada es la dermatitis de Berloque por el uso de perfumes o cosméticos con fragancias en cara y cuello que contienen aceites esenciales, sobre todo de bergamota, rico en furocumarinas como el 5-metoxipsoralen. Luego de la exposición UV pueden observarse inflamación y posterior pigmentación con un efecto "chorreado".

Dermatitis fotoalérgica:

La dermatitis por contacto fotoalérgica suele darse por la exposición a sustancias que al aplicarse el paciente y posteriormente exponerse a una radiación ultravioleta, manifiestan cambios en su estructura química y se transforman en fotoalergenos, dando una reacción inflamatoria inmunológica adquirida. Estos agentes suelen ser protectores solares como benzofenonas, PABA, octocrilenos y en menor frecuencia fragancias, plantas (lactonas) y antisépticos.

La clínica se presenta con lesiones de eccemas en regiones foto expuestas que no respetan los límites de protección brindada por la ropa.

El diagnóstico debe realizarse con la prueba del fotoparche y el tratamiento se basa en la evitación de las sustancias fotosensibilizantes.

Referencias

- Ackerman AB, Ragaz A. (1982) A plea to expunge the word "eczema" from the lexicon of dermatology and dermatopathology. *Am J Dermatopathol*; 4: (315-26).
- Ancona A, Arévalo A. (2004). Eczema: concepto y clasificación. En: Conde Salazar L, Ancona A. (Comps). *Dermatología Profesional*. (19-27). Madrid: Aula Médica.
- Consenso en dermatitis por contacto. (2015). Grupo de Investigación de Dermatitis por Contacto de la Sociedad Argentina de Dermatología. Recuperado de <http://www.sad.org.ar/wp-content/uploads/2016/04/CONSENSO-DERMATITIS-POR-CONTACTO-2015.pdf>
- Consenso Nacional de Dermatitis Atópica. (2013). Comité Nacional de Dermatología de La Sociedad Argentina de Pediatría. Recuperado de http://www.sap.org.ar/docs/profesionales/consensos/consenso_dermatitis_atopica_2014.pdf

- Del Rosso J, Friedlander SF. (2005) Corticosteroids: options in the era of steroid sparing therapy. *J Am Acad Dermatol*. 53: 50-58.
- Draelos Z.D. (2005). Concepts in skin care maintenance. *Cutis*. 76:19-25.
- Ellis C, Luger T, Abeck D. et al (2003). Internacional Consensus Conference of Atopic Dermatitis II (ICCAD II). Clinical update and current treatment strategies. *Brit J Dermatol*; 148 (suppl.63): 3-10.
- Fernandez JM, Trujillo FA. (1991). Evolución histórica del concepto, etiología y tratamiento del eczema. *Piel*; 6: 47-49.
- García-Cruz A, Batalla Cebey A. (2012). Topical corticoisteroids. En: Conde- Taboada A. (Comp) *Dermatologicals Treatments*. (35-72). Madrid: Bentham Science Publishers.
- Giménez-Camarasa JM. (1987). Dermatitis de contacto. En: Garcia Pérez A; Conde Salazar L; Giménez Camarasa JM. (Comps) *Tratado de Dermatosis Profesionales* (67-87). Eudema. Madrid.
- Gómez Orbaneja J. (1987) Eczema. Concepto y clasificación de sus variedades. En: Garcia Pérez A; Conde Salazar L; Jiménez Camarasa JM. *Tratado de Dermatosis Profesionales*. (49-66). Madrid: Eudema
- La Forgia M. (2012). Dermatitis irritativa por contacto. *Dermatol Argent*. 8: 186-197.
- Marks, R. (1992) *Eczema*. London: Martin Dunitz.
- Meding, B. (1990). Epidemiology of hand eczema in an industrial city. *Acta Dermatol Venérol Suppl*. 153: 1-43.
- Nosbaum A, Vocanson M, Rozieres A, Hennino A. (2009). Allergic and irritant contact dermatitis. Pathophysiology and immunological diagnosis. *Eur J Dermatol*. 19 (4): 325-32
- Plewing G, Jansen TH. (1999). Seborrheic dermatitis. En: Freedberg IM, Eisen AZ, y cols (Comps). *Dermatology in General Medicine*. (1482-1489). Nueva York: McGraw Hill.
- Soter N. (1999). Nummular eczematous dermatitis. En: Freedberg IM, Eisen AZ, y cols. (Comps). *Dermatology in General Medicine*. (1480-1482). Nueva York: McGraw Hill.

CAPITULO 12

Enfermedades ampollares autoinmunes

María Victoria Itatí Cordo

PÉNFIGO

Grupo de enfermedades ampollares autoinmunitarias de piel y mucosas, caracterizadas desde el punto de vista histológico por la formación de ampollas intraepidérmicas secundarias a acantólisis e inmunopatológicamente por la presencia in vivo de inmunoglobulina G (IgG) unida y circulante dirigida contra la superficie celular de los queratinocitos.

Etiología y patogenia

Etiología desconocida, patogenia autoinmune con especificidad tisular para piel y mucosas. Se detectan autoanticuerpos IgG contra la superficie celular de los queratinocitos tanto por inmunofluorescencia directa (piel) como indirecta (sérica o circulante) que se correlacionan con la actividad de la enfermedad.

Los antígenos del pénfigo son desmogleínas, glicoproteínas transmembrana de los desmosomas, que son estructuras de adhesión intercelular.

La desmogleína 1 es el antígeno del pénfigo foliáceo y la desmogleína 3 del pénfigo vulgar.

Los autoanticuerpos IgG son patógenos ya que producen ampollas, mediante un mecanismo denominado acantólisis, por interferir con la función de adhesión intercelular de las desmogleínas.

Epidemiología

Infrecuente (1,6 por cada 100000 habitantes). La edad de comienzo varía entre la cuarta y quinta década, afecta ambos sexos por igual.

Clasificación clínica

- Pénfigos profundos (suprabasales)
 - Vulgar (PV)
 - Vegetante (forma localizada de pénfigo vulgar).
 - PV inducido por fármacos
- Pénfigos superficiales (subcórneos)
 - Foliáceo (PF)
 - Generalizado: eritrodérmico
 - Localizado: eritematoso o seborreico (Senear-Usher)
 - Fuego salvaje (Fogo selvagem)
 - PF inducido por fármacos
- Pénfigo Paraneoplásico

Manifestaciones clínicas

PÉNFIGO VULGAR

Piel

Lesión elemental primaria: ampolla flácida.

Lesión elemental secundaria: erosión y costra.

Mucosas

Erosiones dolorosas

Sintomatología: dolor, olor fétido característico, imposibilidad de alimentarse.

El **PV** es el más frecuente en nuestro medio. Las lesiones cutáneas pueden localizarse en todo el tegumento con predilección en cuero cabelludo, ombligo y tórax.

La lesión primaria es la ampolla flácida, sobre piel de aspecto normal, que se erosiona con facilidad. La aplicación de presión lateral sobre piel de aspecto normal, puede inducir el desprendimiento de la epidermis (índice objetivo de acantólisis) denominado **SIGNO DE NIKOLSKY**. Este signo ayuda a diferenciar pénfigo de otras enfermedades ampollares de la piel y puede utilizarse para objetivar actividad de la enfermedad y respuesta a la terapéutica.

En el 50% de los casos, la enfermedad inicia en las mucosas y puede ser la única manifestación durante meses. La mucosa afectada con mayor frecuencia es la oral. Se observan erosiones extensas dolorosas secundarias a ruptura de ampollas. Por extensión puede comprometerse la laringe y faringe (ronquera e imposibilidad de alimentarse). Otras mucosas afectadas con menor frecuencia son la nasal, conjuntival, anal, genital y esofágica.

El pénfigo vegetante de Hallopeau, es una variante clínica de PV, que se caracteriza por lesiones erosivas vegetantes, costrosas, localizadas en sitios expuestos a roce y fricción (grandes pliegues, boca, genitales).

La evolución de una única lesión primaria (ampolla-erosión-costra por desecación) da al PV un aspecto de pseudopolimorfismo clínico, a diferencia del polimorfismo verdadero que describiremos en la "Dermatitis de Duhring".



Pénfigo vulgar



Pénfigo vulgar. Signo de Nikolsky



Pénfigo vulgar. Erosiones en cuero cabelludo



Pénfigo vulgar. Lesiones en mucosa oral, narinas y labios.



Pénfigo vulgar. Fondo de ampolla en mucosa yugal



Penfigo vulgar. Gingivitis descamativa

PÉNFIGO FOLIÁCEO

La ampolla por acantólisis se produce en la capa granulosa, por lo que clínicamente observamos erosiones escamosas y costrosas.

En su forma localizada o pénfigo seborreico, eritematoso de Senear-Usher, estas lesiones se distribuyen en cara, cuero cabelludo y parte superior del tronco (zonas seborreicas).

Si la enfermedad progresa a un compromiso generalizado, pénfigo foliáceo propiamente dicho, se observan escamas húmedas y maceradas que se desprenden como una eritrodermia exfoliativa, que respeta mucosas.

El sol y el calor pueden exacerbar la actividad de la enfermedad. Los pacientes refieren ardor y dolor en las lesiones.

El Pénfigo Foliáceo endémico (“Fuego Salvaje” o Pénfigo Brasileño), suele afectar a niños y jóvenes de zonas rurales de Brasil, la mosca negra (*Simulium nigrimanus*) es considerada el vector de la enfermedad, en personas genéticamente predispuestas.

PÉNFIGO INDUCIDO POR FARMACOS

La penicilamina y el captopril contienen grupos sulfhidrilos que pueden interactuar con grupos sulfhidrilos de las desmogleínas 1 y 3, lo que causa pénfigo por interferencia directa con éstas moléculas de adhesión.

La suspensión del tratamiento con el fármaco responsable, genera la remisión del pénfigo.

Enfermedades asociadas: Miastenia grave y timoma.

Histopatología

Pénfigo vulgar:

Ampolla intraepidérmica, suprabasal por acantólisis. Las células basales permanecen unidas a la membrana basal, perdiendo el contacto lateral con las células vecinas (“hilera de lápidas”).

El pénfigo vegetante muestra acantólisis suprabasal y papilomatosis.

Pénfigo foliáceo:

La ampolla por acantólisis se produce en la capa granulosa.

Inmunofluorescencia directa (piel perilesional)

Depósito de IgG intercelular (“patrón en panal de abeja”)

Inmunofluorescencia indirecta

Mide anticuerpos circulantes en suero contra la sustancia intercelular. Sus títulos se correlacionan con la actividad de la enfermedad.

Pronóstico

El tratamiento con glucocorticoides e inmunosupresores sistémicos mejoró de manera sustancial el pronóstico del pénfigo. No obstante se asocia a una morbimortalidad significativa. La infección suele ser la causa de muerte y el tratamiento inmunosupresor un factor contribuyente.

Diagnósticos diferenciales

“**Dermatitis de Duhring**”: polimorfismo lesional, prurito intenso, Nikolsky negativo, generalmente jóvenes, asociación con enteropatía por gluten.

Citología (citodiagnóstico de Tzank), en el pénfigo se observan células epidérmicas acantolíticas (picnosis nuclear, citoplasma retraído y ausencia de puentes intercelulares), en la dermatitis de Duhring, neutrófilos, eosinófilos, hematíes.

“**Penfigoide ampollar**”: paciente añoso, ampolla tensa de base eritematosa, pruriginosa, compromiso infrecuente de mucosas.

Tabla 12.1: Diagnósticos diferenciales

Ampollas intraepidérmicas sin autoanticuerpos	Úlceras-erosiones bucales sin autoanticuerpos	Ampollas subepidérmicas con autoanticuerpos	Ampollas subepidérmicas sin autoanticuerpos
-Pénfigo familiar benigno -Impétigo ampollar -Herpes -Eccema de contacto -Epidermólisis ampollar simple	-Aftas -Liquen erosivo -Enfermedad de Behcet	-Penfigoide ampollar -Penfigoide cicatrizal -Penfigoide gestacional -Dermatitis herpetiforme -Epidermólisis ampollar adquirida -Lupus ampollar	-Eritema multiforme -Porfiria -Epidermólisis ampollar

Tratamiento

Terapéutica combinada: Prednisona (1 a 2 mg/kg/día), asociado a inmunosupresores.

Los efectos adversos del uso de corticoides sistémicos en dosis altas y prolongadas (diabetes, hipertensión, infecciones, úlcera gástrica), deben prevenirse asociando antiácidos, Vitamina D y calcio, y los inmunosupresores, que empiezan a actuar más tardíamente que los corticoides, ejerciendo un efecto ahorrador de la dosis de prednisona.

Los inmunosupresores más usados son: micofenolato mofetilo, azatioprina, ciclofosfamida, metotrexato.

PÉNFIGO PARANEOPLÁSICO (PPN)

Enfermedad autoinmune que se relaciona con un trastorno linfoproliferativo de base.

Características distintivas:

- Estomatitis erosiva dolorosa (primer signo de presentación) con extensa necrosis y extensión al borde bermellón de los labios.
- Erupción cutánea polimorfa (ampollas, erosiones, pápulas liquenoides y anulares símil eritema polimorfo)
- Histología que refleja la variabilidad de las lesiones cutáneas: acantólisis y dermatitis de la interfase y liquenoide concomitante, con necrosis de queratinocitos, degeneración vacuolar de la basal y/o banda liquenoide gruesa en la unión dermoepidérmica.
- Depósitos de IgG y complemento en los espacios intercelulares de la epidermis, y zona de la membrana basal.
- Autoanticuerpos circulantes contra desmogleínas 3 y 1, y contra proteínas plaquinas (envoplaquina-periplaquina) que son componentes de los desmosomas y hemidesmosomas.
- La enfermedad se asocia con linfoma no Hodgkin, leucemia linfocítica crónica y enfermedad de Castleman.
- No hay ningún tratamiento uniformemente eficaz, se utilizan corticoides sistémicos, inmunosupresores y rituximab (anticuerpo monoclonal anti-CD20)
- Alta tasa de mortalidad, secundaria a sepsis, complicaciones del tratamiento o compromiso pulmonar (bronquiolitis obliterante)

Diagnóstico diferencial

Eritema multiforme

Síndrome de Stevens-Johnson

NET (necrólisis epidérmica tóxica)

Reacción medicamentosa

PENFIGOIDE AMPOLLAR

Epidemiología

Mayores de 60 años.

Etiología y patogenia

Autoinmune, autoanticuerpos IgG y C3 contra proteínas del hemidesmosoma (anclaje de la célula basal a la membrana basal). Los antígenos se denominan BPAG1e (230kd) y BPAG2 (180kd).

La IgG del penfigoide ampollar activa la cascada del complemento con la consiguiente quimiotaxis de leucocitos, degranulación de mastocitos, quimiotaxis de eosinófilos siendo las proteasas leucocitarias las que producen la separación dermoepidérmica.

Clínica

Lesión elemental: ampolla tensa, grande, de contenido seroso o hemorrágico, sobre piel eritematosa. Pápulas y placas urticarianas pruriginosas.

Distribución: hemiabdomen inferior, muslos, caras flexoras de antebrazos.

Lesiones secundarias: erosiones secundarias a la ruptura de la ampolla, cicatrización con hiperpigmentación residual.

Sintomatología: prurito.

Lesiones mucosas: 10-30% de los casos. Se limita a la mucosa oral.



Penfigoide ampollar. Ampolla tensa sobre base eritematosa

Histopatología

Ampolla subepidérmica con eosinófilos.

Inmunofluorescencia directa

Banda lineal de C3 e IgG en la membrana basal epidérmica.

La separación de la epidermis de la dermis a nivel de la lamina lúcida con NaCl 1M, muestra que los anticuerpos del penfigoide se unen al techo de la ampolla (parte inferior de la célula basal), lo que permite diferenciarlo de la epidermolisis ampollar adquirida (EAA), que se unen a la base de la ampolla (es decir al lado dérmico).

Inmunofluorescencia indirecta

IgG antimembrana basal en el suero que, a diferencia del pénfigo, no se correlacionan con el grado de actividad de la enfermedad.

Enfermedades asociadas: la investigación de patología maligna en estos pacientes es controversial en la actualidad.

El liquen plano penfigoide está bien documentado, con manifestaciones típicas de ambas enfermedades.

Mayor incidencia de psoriasis.

Diagnóstico diferencial

Epidermólisis ampollar adquirida (EAA): enfermedad mecano-ampollar no inflamatoria. La inmunofluorescencia de piel incubada en cloruro de sodio 1M, que causa una separación de la lámina lúcida, permite diferenciarla del penfigoide. En la EAA la IgG se localiza en las fibrillas de anclaje por debajo de la lámina densa, siendo el antígeno el colágeno tipo VII.

Penfigoide cicatrizal: predomina en mucosas produciendo a nivel oral una gingivitis descamativa crónica y a nivel ocular inflamación y cicatrización de las conjuntivas. El compromiso cutáneo es infrecuente, pero deja cicatriz.

Pronóstico

Puede ser autolimitada. Mortalidad baja, la edad avanzada y las comorbilidades se asocian con mal pronóstico.

Tratamiento

La forma localizada puede tratarse con corticoides tópicos de alta potencia (clobetasol). La enfermedad diseminada con prednisona oral (0,5mg/kg/día), tratando de minimizar la dosis total y la duración del tratamiento.

Pueden asociarse inmunosupresores (azatioprina, metotrexato), por sus efectos ahorradores de corticoides.

PENFIGOIDE CICATRIZAL

Definición

También denominado "penfigoide mucoso", es una enfermedad ampollar subepitelial autoinmune crónica, caracterizada por lesiones erosivas de mucosas y piel que dejan cicatriz.

Epidemiología

Poco frecuente, afecta más a mujeres, mayores de 60 años.

Etiología y patogenia

Autoanticuerpos (IgG), reconocen una variedad de autoantígenos diferentes de la membrana basal epidérmica.

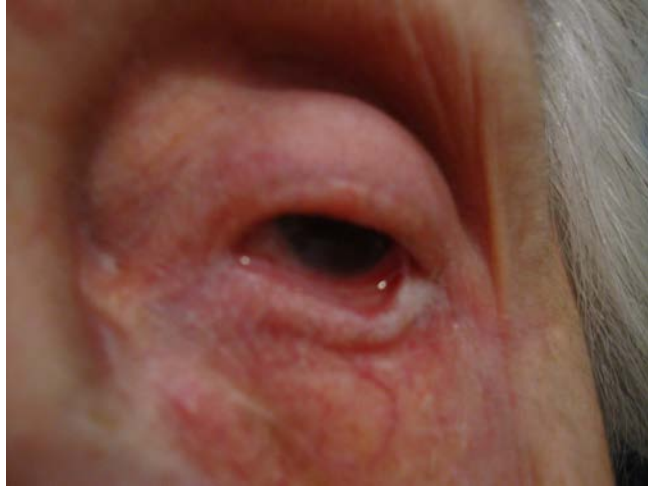
Manifestaciones clínicas

Lesión elemental: erosiones y ampollas en una o más superficies mucosas. La boca es la localización más frecuente y a menudo la única. Afecta encías (gingivitis descamativa), mucosa bucal, reborde alveolar, paladar, lengua, labios.

La mucosa ocular (conjuntivitis bilateral) también suele verse afectada, con complicaciones cicatrizales graves que pueden llevar a la ceguera.

La mucosa nasofaríngea, laríngea, esofágica, genital y rectal, pueden afectarse, provocando pérdida de la vía aérea y estenosis esofágica.

Del 25-35% presenta compromiso cutáneo, localizado en cuero cabelludo, cabeza, cuello y parte superior del tronco.



Penfigoide cicatrizal. Compromiso ocular

Histopatología

Ampolla subepidérmica, con infiltrado a predominio de células plasmáticas en mucosa y de eosinófilos en piel.

En estadios más avanzados se observa la proliferación de fibroblastos y fibrosis laminar.

Inmunofluorescencia directa

Depósitos lineales de IgG y C3 en la membrana basal. El sitio preferido para IFD son las mucosas.

Al separar la piel con NaCl 1M, se observa que los autoanticuerpos se dirigen contra el lado epidérmico y dérmico de la membrana, ya que esta enfermedad se asocia con distintos autoantígenos.

Diagnósticos diferenciales

Pénfigo vulgar y paraneoplásico

Epidermólisis ampollar adquirida

Penfigoide ampollar

Eritema multiforme

Lupus eritematoso

Liquen plano

Liquen escleroso y atrófico (región anogenital)

A nivel ocular: conjuntivitis cicatrizal o inflamatoria secundaria al uso de preparados oftálmicos indicados para tratamiento de glaucoma.

Pronóstico

Enfermedad crónica y progresiva que deja secuelas cicatrizales invalidantes.

Tratamiento

El objetivo es la prevención de las secuelas cicatrizales.

Si el compromiso mucoso o cutáneo es leve se utilizan corticoides tópicos e inhibidores de la calcineurina (tacrolimus).

Cuando el compromiso es moderado o severo, las opciones terapéuticas son: prednisona oral, dapsona e inmunosupresores.

El manejo debe ser interdisciplinario según la o las zonas afectadas.

PENFIGOIDE GESTACIONAL

Definición

Es una dermatosis ampollar específica del embarazo, menos común pero mejor caracterizada.

Epidemiología

1 cada 50000 embarazos. Se asocia con HLA DR3 y DR4.

Etiología y patogenia

Mediada por autoanticuerpos (IgG) anti membrana basal (ZMB), que induce depósito de C3 a lo largo de la unión dermoepidérmica. Los títulos de anticuerpos se correlacionan con la actividad de la enfermedad. El antígeno es el colágeno de tipo XVII (BP180), proteína transmembrana del hemidesmosoma. La unión antígeno-anticuerpo desencadena la cascada del complemento con la consiguiente quimiotaxis y degranulación de linfocitos que llevan a la separación dermoepidérmica.

Manifestaciones clínicas

Se observa en el último trimestre del embarazo o en el postparto inmediato.

De comienzo agudo, las lesiones elementales son: pápulas y placas uticarianas, intensamente pruriginosas, localizadas en abdomen (periumbilical).

Progresión rápida a lesiones ampollares de tipo penfigoide, de distribución generalizada, que respeta cara, mucosas, palmas y plantas.

Histopatología

Vesículas ampollares subepidérmicas similares a lágrimas, edema dérmico, infiltrado inflamatorio con eosinófilos.

Inmunofluorescencia directa

Depósito lineal de C3 e IgG a lo largo de la zona de la membrana basal, en el lado epidérmico de la piel separada con sal.

Diagnóstico diferencial

Erupción polimorfa del embarazo: puede mostrar microvesiculización pero no progresa a ampollas tensas.

Complicaciones

No causa morbimortalidad materna significativa.

Puede afectar a un 10% de los recién nacidos pero es leve y se autolimita.

Se asocia a un ligero aumento de recién nacidos prematuros y de bajo peso para la edad gestacional.

Puede recurrir asociado a la menstruación, al uso de anticonceptivos y en posteriores embarazos.

Tratamiento

Prednisona 0,5 mg/kg/día.

DERMATITIS HERPETIFORME (DH)

Definición

Erupción pápulo-vesicular crónica, polimorfa, pruriginosa, de distribución simétrica en las superficies extensoras.

Epidemiología

Prevalencia: 10-39/100000 habitantes. Aparición en la segunda, tercera o cuarta década.

Asociación

Enteropatía sensible al gluten asintomática.

Etiología y patogenia

Autoanticuerpos (IgA) contra transglutaminasas tisulares (Tgasas). La Tgasa epidérmica es el autoantígeno en los pacientes con DH y la Tgasa tisular en los casos de enfermedad celíaca aislada.

Los traumatismos y el yoduro de potasio pueden desencadenar lesiones cutáneas.

Clínica

Lesiones elementales: pápula eritematosa, placa urticariana, vesícula, ampolla.

Lesiones secundarias: excoriaciones por rascado, hiper o hipopigmentación, costras.

Síntomas: sensación urente, prurito intenso.

Las vesículas pueden agruparse (agrupación herpetiforme).

Distribución simétrica, codos, rodillas, nalgas, hombros, sacro, nuca, cuero cabelludo.

Lesiones mucosas infrecuentes, así como las palmoplantares.



Dermatitis herpetiforme

Histopatología

Lesión cutánea temprana, clínicamente no vesicular, muestra acumulación de neutrófilos (microabscesos) en las papilas dérmicas. Infiltrado perivascular linfohistiocitario y neutrofílico en dermis papilar.

En lesiones vesiculares, ampollas subepidérmicas, el sitio de formación es a nivel de la lámina lúcida.

Inmunofluorescencia directa

Depósitos granulosos de IgA en dermis papilar (vértice de las papilas), en piel perilesional. Este depósito no se modifica con el tratamiento farmacológico pero sí con la dieta sin gluten. La subclase de IgA es la 1. También se detecta C3.

Estudios serológicos

Anticuerpos antiendomiso, antireticulina y antitransglutaminasa de tipo IgA.

Mayor incidencia de anticuerpos antitiroideos y antinucleares.

Asociaciones

Anomalía digestiva secundaria a la sensibilidad al gluten (esteatorrea, malabsorción, anemia, osteopenia).

Aclorhidria y gastritis atrófica, anemia perniciosa, enfermedad celíaca, trastornos tiroideos autoinmunes, diabetes, lupus eritematoso, Síndrome de Sjogren y vitiligo.

Mayor incidencia de tumores malignos, linfomas gastrointestinales.

Diagnóstico diferencial

Eccema, dermatitis atópica, urticaria papular, excoriaciones neuróticas, descartar escabiosis.

Autoinmunes: penfigoide ampollar y gestacional, dermatitis por depósito lineal de IgA.

Tratamiento

Sulfonas: dapsona y sulfapiridina.

La dapsona produce una respuesta muy rápida, sobre todo en el prurito, dosis de 100 a 200 mg/día en adultos.

La dieta sin gluten puede eliminar por completo el requerimiento de medicación.

Referencias

Anhalt G.J., Mimouni D. (2014) Pénfigo paraneoplásico. En Sección 8: Alteraciones de la cohesión epidérmica y dermoepidérmica, y trastornos vesiculosos y ampollares. En *Dermatología en Medicina General de Fitzpatrick*. (599-607) Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana.

Bruckner-Tuderman L. Payne A.S. (2014) Cohesión dérmica y dermoepidérmica. En Sección 8: Alteraciones de la cohesión epidérmica y dermoepidérmica, y trastornos vesiculosos y ampollares. En *Dermatología en Medicina General de Fitzpatrick*. (569-585) Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana.

Cabrera H.N., Gatti C.F. (2003). Afecciones vesiculosas y ampollares. En *Dermatología de Gatti-Cardama*- (56 – 65), Buenos Aires: El Ateneo.

Cholera M., Chainani-Wu N. (2016). Management of Pemphigus Vulgaris. Adv. Ther. Jun 10. Recuperado de <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>

Culton D.A., Liu Z., Diaz L.A.. (2014). Pénfigoide ampollar. En Sección 8: Alteraciones de la cohesión epidérmica y dermoepidérmica, y trastornos vesiculosos y ampollares. En *Dermatología en Medicina General de Fitzpatrick*. (607-615). Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana.

Dale. A., Miles y Roy S., Rogers. (1996). Enfermedad vesiculoampollar de la cavidad bucal. En *Clínicas Dermatológicas. Trastornos que afectan la cavidad bucal*. (301 – 312). México DF. Editorial McGraw-Hill Interamericana;

- Matamoros E. (2014). Manifestaciones dermatológicas relacionadas con la exposición al gluten. Revisión. Arch. Argent. Dermatol.; 64 (5): 181-191.
- Payne A.S., Stanley J.R. (2014) Pénfigo.. En Sección 8: Alteraciones de la cohesión epidérmica y dermoepidérmica, y trastornos vesiculosos y ampollares. En *Dermatología en Medicina General de Fitzpatrick*. (585-598) Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana.
- Ronaghy A.,Katz S.I., Hall R.P. (2014) Dermatitis herpetiforme. En Sección 8: Alteraciones de la cohesión epidérmica y dermoepidérmica, y trastornos vesiculosos y ampollares. En *Dermatología en Medicina General de Fitzpatrick*. (642-648). Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana.
- Shornick J.K. (2014). Penfigoide gestacional (herpes gestacional). En Sección 8: Alteraciones de la cohesión epidérmica y dermoepidérmica, y trastornos vesiculosos y ampollares. En *Dermatología en Medicina General de Fitzpatrick*. (629-633) Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana.
- Yancey K.B. (2014). Penfigoide cicatrizal. En Sección 8: Alteraciones de la cohesión epidérmica y dermoepidérmica, y trastornos vesiculosos y ampollares. En *Dermatología en Medicina General de Fitzpatrick*. (616-622) Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana.
- Zhao CY., Murrell DF. (2015), Advances in understanding and managing bullous pemphigoid. F1000 Res, 20; 4. Recuperado de <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>.

CAPITULO 13

Eritema multiforme

Maximiliano Mestroni

El eritema multiforme es un síndrome que abarca un **grupo heterogéneo** de enfermedades inflamatorias agudas de la piel y las mucosas, con grado variable de compromiso sistémico. Su patogenia inmunológica obedece a diversas causas, siendo las más frecuentes las infecciosas y los medicamentos. Son enfermedades raras, con una incidencia de 2-7 casos por millón de habitantes al año para los casos combinados de síndrome de Stevens-Johnson, síndrome de superposición y necrólisis epidérmica tóxica. Respecto al eritema multiforme mayor y menor, si bien algo más frecuentes que las otras entidades, no hay datos ciertos de su real incidencia.

Clasificación

En las últimas dos décadas se ha producido un cambio sustancial en la clasificación y enfoque de este grupo de entidades. En la actualidad se las divide en **dos grupos** con etiopatogenia, características clínicas y pronóstico disímiles; por un lado el grupo del **eritema multiforme** (EM) propiamente dicho (abarca la variedad mayor y menor) y por otro el constituido por el **síndrome de Stevens-Johnson** (SSJ), el **síndrome de superposición** (SSJ-NET) y la **necrólisis epidérmica tóxica** (NET).

Etiopatogenia

I) Eritema multiforme propiamente dicho:

Las causas principales son las infecciosas (90% de los casos), y con mucho el agente más común es el **virus herpes simple** (VHS); otro microorganismo asociado a este cuadro es el *Mycoplasma pneumoniae*. Los medicamentos son causas poco frecuentes en este grupo (<10% de los casos: AINES, sulfas, antiepilépticos y antibióticos).

A la susceptibilidad genética (existe predisposición en pacientes con HLA-DQB1-0301, HLA-B35; HLA-B62; HLA-DR53) se debe sumar la acción del agente causal que desencadena una respuesta inmune celular (tipo IV) donde intervienen los linfocitos T helper CD4+ y el sistema monocítico-macrofágico, produciendo interferón gamma y factor de necrosis tumoral alfa, con la consiguiente amplificación de la cascada inflamatoria. Cómo se desencadena esta respuesta en la piel, es todavía materia de discusión; en el

caso del VHS es fagocitado por los monocitos y los progenitores de las células de Langerhans, que lo transportan a la epidermis para luego ceder los fragmentos del ADN viral a los queratinocitos de las capas basal y espinosa donde actuarían como antígeno.

II) SSJ-Superposición-NET:

En la inmensa mayoría de los casos, las causas principales son los **fármacos**; los implicados con mayor frecuencia son: trimetoprima-sulfametoxazol, aminopenicilinas, quinolonas, cefalosporinas, tetraciclinas, imidazólicos, nevirapina, sertralina, fenitoína, fenobarbital, carbamazepina, lamotrigina, antiinflamatorios del tipo oxicam y allopurinol. Se debe buscar el medicamento sospechoso en aquellos incorporados, al tratamiento del paciente, en los **últimos dos meses**.

El mecanismo subyacente comprende una **reacción de hipersensibilidad a drogas** que, en mayor o menor grado, llevan a la activación de las vías de la **apoptosis masiva de los queratinocitos** por una reacción inmunomediada a dichos medicamentos. Al respecto tendrían un papel clave los linfocitos T citotóxicos y células “natural killer”, que inducirían la apoptosis por la acción de la granzima B, del Fas-Fas ligando, la granulicina y las especies reactivas del oxígeno; todas ellas terminarían en la activación de la vía de las caspasas intracelulares que ocasionan la apoptosis celular. En los últimos años se observó que este tipo de reacción tisular se manifiesta en forma más frecuente en ciertos HLA (HLA-B5801 con allopurinol; HLA-A3101 y HLA-B1511 con carbamacepina; HLA-B5701 con abacavir y HLA1502 con fenitoína).

Clínica

I) Eritema multiforme propiamente dicho:

Se presenta como una erupción aguda, simétrica y a predominio de sitios acrales (zonas distales de las extremidades). La lesión elemental característica es la **pápula/placa en “escarapela, diana o blanco de tiro”**, en su variedad **“típica”** se caracteriza por ser de aspecto redondeado, de menos de 3 cm de diámetro, con un triple anillo concéntrico compuesto por un anillo interno o central eritemato-purpúrico que puede o no tener ampollas, uno medio de color rojo pálido y el anillo externo eritematoso más intenso y de límites netos; las de variedad **“atípica”** presentan solo dos anillos con contorno externo difuso.

Eritema multiforme menor: sólo presenta escasas pápulas en escarapela “típica”, sin lesiones de mucosas ni síntomas prodrómicos, en sitios acrales. Su curso es autolimitado, resolviendo en 2-4 semanas.



Eritema multiforme menor

Eritema multiforme mayor: es precedido de un pródromo de fiebre, malestar general y mialgias, algunos días antes de la aparición del brote cutáneo con pápulas en escarapela “típica” y “atípica”, acompañadas de lesiones mucosas orales dolorosas en forma de ampollas que rápidamente evolucionan a erosiones, con formación de costras hemáticas en los labios. El cuadro clínico es más florido, pues si bien predomina en extremidades, puede afectar además al tronco y la cara, en una extensión siempre menor al 10% de la superficie corporal. Su curso es autolimitado a 4-6 semanas.

En ambos pueden presentarse recidivas en el tiempo, aún frecuentes, constituyendo la variedad recidivante.

II) SSJ-Superposición-NET:

Este grupo de farmacodermias agudas y de extrema gravedad constituyen un espectro clínico de una misma entidad, desde la forma más leve (SSJ) hasta la más grave (NET), pasando por un cuadro intermedio (síndrome de superposición); representan, en grado variable, un “**fallo agudo de la piel**” similar a un gran quemado. Se presentan como una erupción de **máculas eritemato-purpúricas y/o en “escarapela atípica”** o también como “**colgajos**” de piel que se desprenden sin máculas previas; su distribución es generalizada, a predominio troncal, con afección severa de varias mucosas (oral, ocular, genital: ampollas, erosiones y ulceraciones) y un cuadro general de postración y fiebre que puede acompañarse de repercusiones a nivel pulmonar y gastrointestinal. La piel usualmente se presenta dolorosa al tacto, con desprendimiento epidérmico a la presión lateral (signo de Nikolsky).

Síndrome de Stevens-Johnson: se presenta con máculas confluentes eritemato-purpúricas y/o en “escarapela” atípica, que evolucionan a ampollas seguidas de erosiones y afectan **menos del 10%** de la superficie corporal.

Síndrome de superposición: es un cuadro clínico intermedio con **10-30%** de la superficie corporal comprometida.

Necrólisis epidérmica tóxica: se puede presentar con máculas confluentes eritemato-purpúricas y/o en “escarapela” atípica que evolucionan a ampollas seguidas de erosiones, o

directamente como colgajos de piel no precedidos por mancha alguna, afectando **más del 30%** de la superficie corporal.



Necrosis epidérmica tóxica o Síndrome de Lyell

Diagnóstico

I) Eritema multiforme propiamente dicho:

El diagnóstico es esencialmente clínico y descansa en las **pápulas/placas en “escarapela” (clave diagnóstica)**. En caso de realizarse una biopsia de piel, se suele observar en epidermis una degeneración licuefactiva de la capa basal, con queratinocitos focales necróticos y exocitosis de linfocitos; en dermis un infiltrado linfocítico de tipo liquenoide que borra la unión dermoepidérmica y además rodea los vasos superficiales y medios.

II) SSJ-Superposición-NET:

Para el diagnóstico se toma en cuenta tanto el cuadro clínico como la biopsia de piel. Respecto a esta última se deben realizar tres muestras, una para diagnóstico precoz por congelación que permite ver la **necrosis de gran parte o toda la epidermis (clave diagnóstica)**; otra para procesado habitual por hematoxilina-eosina que, por lo tanto, se informa en forma tardía como necrosis masiva epidérmica que en dermis presenta un escaso a moderado infiltrado linfocitario; finalmente la última muestra se debe tomar de un área cercana a las lesiones pero de piel lo más

normal posible, para realizar la inmunofluorescencia directa, que es negativa o inespecífica en estos casos y nos permite diferenciarlos de las enfermedades ampollares autoinmunes.

Tratamiento

I) Eritema multiforme propiamente dicho:

Causal: en general es precedido en 7-8 días por una infección clínica o subclínica del VHS, por lo que el tratamiento antiviral en el momento del brote no altera su curso evolutivo; distinto de la variedad recidivante de eritema multiforme (>6 episodios anuales de EM), en estos casos el uso de profilaxis crónica por 6 o más meses con aciclovir 800 mg/día por vía oral logra frecuentemente espaciar, atenuar o desaparecer los brotes mientras se utiliza este medicamento. En casos asociados a infección pulmonar con *Mycoplasma pneumoniae*, se deberá tratar con el antibiótico correspondiente; en los raros casos ocasionados por drogas, se impone la interrupción de la medicación responsable o sospechosa de serlo.

Sintomático: no suele ser necesario internar al paciente y entonces el manejo se realiza en forma **ambulatoria** con corticoides tópicos y antihistamínicos orales; cuando se ve afectada la mucosa oral, el uso de corticoides en gel u orobase, antisépticos y anestésicos locales son la regla; en caso de síntomas oculares se deberá realizar la oportuna y precoz consulta oftalmológica, para evitar graves secuelas (queratitis, úlceras corneales, ceguera, etc.). Cuando el cuadro cutáneo-mucoso es severo o con gran repercusión sistémica (EM mayor), el uso por cortos periodos de tiempo de corticoides orales (meprednisona 40 mg/día, vía oral, por 2-4 semanas totales) logra un adecuado control.

II) SSJ-Superposición-NET:

Causal: en este grupo la clave del tratamiento reside en **suspender toda droga responsable o sospechosa de serlo** (buscar en aquéllas introducidas en los últimos 2 meses y suspenderlas).

Sintomático: se impone la **internación** en todos los casos, en unidad de quemados o terapia intensiva, donde la **terapia de soporte** ha demostrado mejorar la morbimortalidad. El uso de corticoides, inmunosupresores, gammaglobulina endovenosa o plasmaféresis es controvertido pues no hay evidencia científica de peso que avale su utilidad; en la práctica diaria se suele indicar meprednisona 1mg/Kg./día en casos de SSJ o superposición, reservando la gammaglobulina para los casos de NET (3g/Kg./ciclo a pasar en dosis divididas, en 3 días sucesivos).

Evolución y pronóstico

I) Eritema multiforme propiamente dicho:

Su evolución es autolimitada, aunque en algunos casos puede recidivar, resolviendo sin cicatrices ni complicaciones de órganos internos. Su pronóstico es favorable.

II) SSJ-Superposición-NET:

Su rango de severidad oscila de una tasa de mortalidad del **8-16%** para el **SSJ**, pasando por el **22-36%** para el **síndrome de superposición** hasta el **36-60%** para la **NET**. La causa principal de mortalidad es la sepsis seguida del sangrado digestivo, embolismo pulmonar, infarto de miocardio y edema pulmonar. No es desdeñable la morbilidad residual de aquellos que sobreviven, donde las secuelas cutáneas (cicatrices, alteraciones pigmentarias), oculares (ojo seco, cicatriz corneal, ceguera), orales (xerostomía, periodontitis, sinequias), genitourinarias (dispareunia, estenosis uretrales o de introito) y pulmonares (bronquitis crónica, bronquiectasias, obstrucción del tracto respiratorio) alteran en gran medida la calidad de vida. El score "SCORTEN" permite predecir el riesgo de morir en virtud de la edad, la frecuencia cardíaca, la presencia de cáncer, la superficie de despegamiento en el primer día, el nivel de urea, glucemia y bicarbonato; a mayor puntaje el riesgo de morir aumenta desde el 3,2% para los puntajes 0-1 hasta el 90% para los de puntaje ≥ 5 . La **prevención primaria** es posible con el estudio genético del HLA de los pacientes descendientes del este asiático, antes de indicar carbamazepina (no usar dicha droga en los HLA-B1502); así como también en todos los pacientes HIV positivos antes de recibir abacavir (no usar en HLA-B5701). La **prevención secundaria** es vital para evitar repetir estos cuadros con "memoria inmunológica", **proscribiendo de por vida el uso de la droga desencadenante y aquellas con reacciones cruzadas con la misma, en el paciente y sus familiares directos.**

Tabla 13.1: Claves comparativas

Tipo de reacción	EM propiamente dicho	SSJ/SSJ-NET/NET
Causas	Por infecciones (principal VHS)	Por fármacos
Clínica	Pápulas o placas en "escarapela típica o atípica de disposición acral; sin o escasa afección de mucosas y del estado general	Máculas eritematopurpúricas y/o en escarapela atípica, o colgajos de piel que se desprenden; cuadro generalizado con gran afección de mucosas y del estado general
Histopatología	Necrosis focal de queratinocitos basales	Necrosis de gran parte o toda la epidermis
Tratamiento	Generalmente ambulatorio y causal, corticoides tópicos u orales por poco tiempo	Internados en UTI o unidad de quemados, suspender drogas sospechosas y dar soporte; corticoides sistémicos, plasmaféresis o gamaglobulinas según cada caso individual
Pronóstico	Cuadro autolimitado	Mortalidad 8-60%

Referencias

- Assier, H. y Bastuji-Garin, S. (1995). Erythema Multiforme with Mucous Membrane Involvement and Stevens-Johnson Syndrome are Clinically Different Disorders with Distinct Causes. *Arch Dermatol*, 131: 539-543.
- Bastuji-Garin, S. y Rzany, B. (1993). Clinical Classification of Cases of Toxic Epidermal Necrolysis, Stevens-Johnson Syndrome, and Erythema Multiforme. *Arch Dermatol*, 129: 92-96.
- Downey, A. y Jackson, C. (2012). Toxic epidermal necrolysis: Review of pathogenesis and management. *J Am Acad Dermatol*, 66: 995-1003.
- Harr, T. y French, L. (2010). Toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 5: 39-49.
- Huang, Y. C. y Li, Y.C. (2012). The efficacy of intravenous immunoglobulin for the treatment of toxic epidermal necrolysis; a systematic review and meta-analysis. *British Journal of Dermatology*, 167: 424-432.
- Lamoreux, M. y Sternbach, M. (2006). Erythema Multiforme. *AmFam Physician*, 74: 1883-1888.
- Majumdar, S. y Mockenhaupt, M. (2002). Interventions for toxic epidermal necrolysis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, issue 4 Art. N.: CD001435.
- Marini, M. A. (2007). *Actualización del Eritema Multiforme*. Sociedad Argentina de Dermatología.
- Mockenhaupt, M. y Viboud, C. (2008). Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: Assessment of Medication Risks with Emphasis on Recently Marketed Drugs. TheEuroSCAR-Study. *Journal of Investigative Dermatology*, 128: 35-44.
- Roujeau, J. C. y Kelly, J. (1995). Medication use and the risk of Stevens-Johnson Syndrome or Toxic Epidermal Necrolysis. *N Engl J Med*, 333: 1600-1607.
- Schwartz, R. y McDonough, P. (2013). Toxic epidermal necrolysis. Part I. *J Am Acad Dermatol*, 69: 173e1-173e13.
- Schwartz, R. y McDonough, P. (2013). Toxic epidermal necrolysis. Part II. *J Am Acad Dermatol*, 69: 187e1-187e16.
- Sekula, P. y Dunant, A. (2013). Comprehensive Survival Analysis of a Cohort of Patients with Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis. *Journal of Investigative Dermatology*, 133: 1197-1204.
- Sokumbi, O. y Wetter, D. (2012). Clinical features, diagnosis, and treatment of erythema multiforme: a review for the practicing dermatologist. *International Journal of Dermatology*, 51: 889-902.
- Valeyrie-Allanore, L. y Bastuji-Garin, S. (2013). Prognostic value of histologic features of toxic epidermal necrolysis. *J Am Acad Dermatol*, 68: e29-35.

CAPITULO 14

Nevos

Liliana Beatriz Manzo

Los nevos son lesiones circunscriptas de piel o mucosas que pueden presentarse desde el nacimiento (congénitos) o a lo largo de la vida (adquiridos), resultado de un defecto en los mecanismos embrionarios de novo o determinados por transmisión hereditaria. Se expresan como aumento, disminución o ausencia del tejido afectado que le da origen.

Etiología

La etiología de los nevos es desconocida, algunos factores condicionantes pueden determinar su aparición como la genética, exposición solar, procesos inflamatorios, embarazo, pubertad. Como tienden en algunos casos a disponerse siguiendo líneas de Blaschko (líneas propias de la piel de distribución no metamérica presente en algunos nevos y genodermatosis) se considera que estos son originados por mosaicismo.

Clasificación

Hay diferentes clasificaciones de los nevos, las que resultan más útiles son las que toman en cuenta el tejido que constituye cada nevo. Así, de forma simple, se pueden clasificar a los nevos en epidérmicos, anexiales, melanocíticos, conectivos, etc.

Otra clasificación los agrupa también según la histopatología y agrega la embriogénesis (Cabrera):

- Nevos ectoendodérmicos (epidérmicos, mucosos, anexiales)
- Nevos crestoneurales (melanocíticos, pigmentarios, lemmocitarios)
- Nevos mesodérmicos (vasculares, conectivos, lipomatosos, hamartomas musculares)
- Nevos mixtos

Se desarrollarán los nevos más frecuentes, los que presentan asociaciones, los que tienen capacidad de transformación, y los que generen dificultad por sus diagnósticos diferenciales y por lo tanto requieran la eventual derivación al especialista.

NEVOS EPIDÉRMICOS

Se presentan poco después del nacimiento como pápulas o placas lineales color piel o con ligero aumento de la pigmentación. Con el tiempo se tornan verrugosos (nevo verrugoso), pueden ser inflamatorios (NEVIL: nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal). En general estos nevos son únicos y lineales pudiendo seguir o no las líneas de Blaschko.

Pueden comprometer áreas extensas debiéndose en éstos considerar la *asociación con alteraciones del sistema nervioso central, músculo esqueléticas y oculares*.

Histopatología: hiperqueratosis, acantosis, papilomatosis, pigmentación de la capa basal epidérmica.



Nevo epidérmico verrugoso

NEVOS ANEXIALES

Comprenden a los nevos sebáceos, nevos pilosos, sudoríparos, comedoniano y mixtos (nevo sebáceo de Jadassohn).

Nevo sebáceo de Jadassohn

Es el más destacado de este grupo con componente mixto de glándulas sebáceas, sudoríparo apocrino y, epidérmico verrugoso (nevo organoide). Más frecuente en cuero cabelludo y cara. Se presenta al nacer como una placa alopécica de color amarillo anaranjado, se torna verrugoso, de color grisáceo en la pubertad y a partir de la *adolescencia* puede desarrollar tumores benignos como el *siringocistadenoma papilífero*, el *tricoblastoma* y malignos como el *epitelioma basocelular*.

Las *formas lineales* pueden presentar alteraciones asociadas, en especial del *SNC* y *oftalmológicas (síndrome del nevo organoide)*.

Tratamiento: control periódico con eventual extirpación quirúrgica.



Nevo sebáceo de Jadassohn



Nevo sebáceo en transformación a CBC

NEVOS MELANOCÍTICOS

Son lesiones pigmentadas constituidas por células que se originan en los melanoblastos de la cresta neural embrionaria que migran a la piel. Pueden estar formados por melanocitos bien diferenciados o por nidos o tecas de células redondeadas, sin dendritas, con poca capacidad de sintetizar melanina, llamadas células névicas (melanocitos modificados).

Se deben distinguir así dos grupos de nevos melanocíticos:

- Nevos melanocíticos formados por melanocitos epidérmicos o dérmicos.
- Nevos celulares formados por células névicas (melanocitos modificados)

Nevos melanocíticos formados por melanocitos epidérmicos

Lentigo simple: Máculas de color marrón o negruzco de pocos milímetros que aparecen en la infancia o juventud con predominio en sitios expuestos. Son benignos en general y con tendencia a desaparecer con los años. Se diferencia del lentigo solar o senil en que éste aparece con la edad relacionado a exposición solar y es persistente.

Histopatología: hiperplasia de melanocitos maduros en la epidermis (crestas interpapilares).

Tratamiento: extirpación y estudio histopatológico.

Nevos melanocíticos formados por melanocitos dérmicos

Mancha mongólica: Mácula en región sacrolumbar de color azulado en recién nacidos de piel morena, que persiste habitualmente pocos años desapareciendo espontáneamente sin tratamiento. Si se presenta en otras localizaciones se denomina mancha mongólica aberrante y es persistente. Histológicamente son melanocitos en dermis media e inferior.

Nevo de Ota: se presenta como máculas azuladas unilaterales en las zonas de inervación de la primera y segunda ramas del trigémino afectando piel, mucosas, globo ocular y membrana timpánica. Puede ser congénito o aparecer en la infancia o juventud temprana. Persiste indefinidamente. Constituido por melanocitos dérmicos, la capacidad de *evolucionar a melanoma es muy infrecuente, pero existe la asociación con melanoma cerebromeningeo y ocular*. Complicaciones como glaucoma y trastornos auditivos obligan a la interconsulta especializada.

Tratamiento: control evolutivo y tratamiento estético (láser).



Nevo de Ota

Nevo de Ito: de características clínicas e histológicas similares al nevo de Ota compromete las zonas supraclavicular, escapular y deltoidea (regiones inervadas por los nervios supraclavicular y braquial externo).

Nevo azul: nevo azul común y nevo azul celular.

Nevo azul común: lesiones sobreelevadas pequeñas menores de 0,5 cm de diámetro, de color azulado o negruzco, generalmente únicas, pudiendo ser múltiples o formar placas. Topografía: dorso de manos y pies, tobillos, muñecas, cabeza. Aparecen en infancia y juventud persistiendo en la vida adulta, predomina en la mujer. No se transforma en *melanoma* pero por sus características clínicas debe ser *diferenciado* del mismo. Histológicamente son melanocitos dendríticos muy pigmentados en dermis superior y media.



Nevo azul común

Nevo azul celular: Se inicia en la juventud como pápula o nódulo azulado o negruzco de mayor tamaño que el anterior (más de 0,5 cm de diámetro). Topografía: cabeza, región glútea, región lumbosacra, pies. Su principal *diagnóstico diferencial* es con el *melanoma*.

Histopatológicamente está constituido por melanocitos dendríticos muy pigmentados y otros fusiformes con escasa melanina en dermis. Se observan células con núcleos pleomórficos, células multinucleadas y mitosis en algunos casos. Puede *transformarse* en *melanoma* por lo que se debe extirpar quirúrgicamente. El estudio histopatológico es el que define la conducta terapéutica.

Nevos melanocíticos formados por células névicas

Son los nevos más frecuentes, aparecen entre la primera y tercera década de la vida. Se los clasifica, de acuerdo a la ubicación histológica de las células névicas, en nevo de la unión o junctional, nevo celular intradérmico y nevo celular compuesto. La pigmentación de estos nevos puede ser variable desde color piel normal, rosado, marrón, negro.

Pronóstico benigno, excepcional la transformación a melanoma. Si son múltiples y se asocian a nevos atípicos o existen antecedentes familiares de melanoma requieren un control más estricto.

Nevo de la unión: lesiones marrón negruzcas, planas de pocos milímetros a un cm de diámetro, de forma redonda o alargada en tronco, palmas, plantas y genitales. Aparecen en la adolescencia y juventud temprana principalmente, pudiendo ser más tardías. Histopatología: células névicas en nidos o tecas en la unión dermoepidérmica. Tratamiento: control evolutivo, se pueden extirpar quirúrgicamente.

Nevo celular intradérmico: lesiones de aspecto cupuliforme, pigmentadas o no, pueden tener pelos. Son más comunes en adultos. Topografía: tronco y cara, no afectan palmas ni plantas. Histopatología: células névicas en dermis. Tratamiento similar al anterior.



Nevo celular intradérmico

Nevo celular compuesto: lesiones poco elevadas pigmentadas en niños y adultos. Histopatología: células névicas en la unión dermoepidérmica y en la dermis. Tratamiento: similar al anterior.



Nevo celular compuesto

Nevos melanocíticos especiales

Se considerarán como formas especiales el Nevo melanocítico congénito y el Nevo atípico o displásico por ser *precursores* o *marcadores* de *melanoma*.

Nevo melanocítico congénito: son nevos melanocíticos congénitos los que están presentes al nacer o que aparecen antes de los dos años de vida. Se clasifican por su tamaño en pequeños (menor a 1,5 cm), medianos (de 1,5 cm hasta 20 cm) y grandes o gigantes (mayores de 20 cm).

Clínicamente son máculas o placas redondeadas u ovales de bordes netos a veces irregulares de color marrón a negro, los medianos y grandes con superficie rugosa y lesiones noduloides negruzcas en su interior, pueden ser pilosos. Algunos adoptan una disposición particular (en traje de baño por ejemplo), otros pueden presentar nevos más pequeños satélites. *La satelitosis, la presencia de múltiples nevos congénitos pequeños o medianos, los nevos melanocíticos congénitos grandes en la cabeza o en la línea media posterior pueden ser indicadores de melanosis neurocutánea (infiltración de células névicas en SNC con posibilidad de hidrocefalia y melanoma en SNC).*



Nevo melanocítico congénito piloso

Histopatología: células névicas dispuestas en profundidad en la dermis, entre haces de colágeno, con compromiso aneural, vascular y neural, pudiendo alcanzar hipodermis y tejidos más profundos. Hiperplasia melanocítica intraepidérmica e hiperplasia epidérmica (aspecto verrugoso).

Pronóstico: tienen capacidad de evolucionar a melanoma los nevos melanocíticos congénitos gigantes en un 5 a 20% de los casos en etapas tempranas, los pequeños y medianos tienen cierto riesgo pero mucho menor. El compromiso del SNC en los casos mencionados anteriormente empeora el pronóstico.

Tratamiento: control estricto con videodermatoscopia y extirpación quirúrgica (cuestionada).

Nevo melanocítico atípico o displásico (Nevo de Clark): es un nevo adquirido con características clínicas e histopatológicas propias considerado *precursor* y *marcador* de *melanoma*. La raza blanca es la más afectada. Puede ser de aparición esporádica sin antecedentes familiares de nevo displásico y melanoma, o familiar de herencia autosómica dominante. Únicos o múltiples (Síndrome del nevo displásico). *La presencia de nevos displásicos aumenta el riesgo de melanoma que puede desarrollarse sobre los nevos o sobre piel normal.* En las formas familiares este riesgo es mayor. Edad de aparición: los esporádicos pueden aparecer a cualquier edad, las formas familiares desde la adolescencia.

Clínica: son nevos en general de más de 0,5 cm de diámetro, irregulares en color que puede ser rosado, marrón, negro, es común que se presenten con una zona central más pigmentada (en "huevo frito"), tienen bordes irregulares y difusos, son asimétricos. Topografía: tronco, extremidades, cuero cabelludo.



Nevo displásico

Regla del ABCD: asimetría, bordes irregulares, color irregular, diámetro, debe aplicarse en toda lesión pigmentada y es especialmente útil para evaluar el pronóstico de estos nevos.

Diagnóstico diferencial: nevos nevocelulares, nevo melanocítico congénito pequeño, lentigos, melanoma.

Histopatología: similar a un nevo compuesto, juntcional o intradérmico pero con células que presentan diversos grados de displasia. Fibrosis e infiltrado linfocitario en dermis.

Tratamiento: control estricto clínico y por dermatoscopia, examen periódico de toda la piel; extirpación y estudio histopatológico de las lesiones sospechosas de transformación,

extirpación de lesiones de difícil control (cuero cabelludo, genitales). Evaluar familiares de primer grado. Indicar al paciente pautas de alarma (ABCD, prurito, sensación de presencia, sangrado espontáneo) y la utilización de protectores solares.

La dermatoscopia es una microscopía de superficie que utiliza un microscopio manual especializado con epiluminiscencia (dermatoscopio), para evaluar principalmente lesiones pigmentadas y poder diferenciarlas entre sí a través de parámetros determinados. Requiere capacitación y experiencia.

Otros nevos: sólo se mencionarán otros nevos que pueden presentar asociaciones de interés o posibilidad de transformación pero al ser más infrecuentes pasan al terreno del especialista: nevo spilus (nevo sobre nevo), nevo de Spitz (nevo en edad pediátrica que induce a error con melanoma por sus características clínicas e histológicas), nevo de Becker (asociación con malformaciones musculoesqueléticas, puede ser piloso), colagenoma (asociación con esclerosis tuberosa), entre otros.



Nevo de Becker

Referencias

- Balsa R. (1998). *Manual de Dermatología Clínica*. (405-406). Buenos Aires: Editorial Atlante SRL
- Barnhill, R., Llewellyn, K. (2004). Neoplasias melanocíticas benignas. En Bologna, J; Jorizzo, J; Rapini, R. (Comps). *Dermatología* (1757-1787). Madrid, España: Elsevier
- Cabrera, H., García, S. (1998). *Nevos*. Buenos Aires: Editorial Actualizaciones Médicas SRL
- Cabrera, H., García, S., García, MA., (2010). Nevos. En Larralde, M; Abad, E, Luna, P. (Comps). *Dermatología Pediátrica* (611). Buenos Aires: Journal Ediciones
- Cabo, H. (2008). Dermatoscopia como ayuda diagnóstica. En Cabo, H. (Comp) *Dermatoscopia* (21-29). Buenos Aires: Journal Ediciones

Parra, V., Sanchez, G. (2010). Nevos. En Woscoff, A., Kaminsky, A., Marini, M, Allevato, M. (Comps) *Dermatología en Medicina Interna* (499-500). Buenos Aires: Grupo Editor Argentino

Stoichevich, F., Castelletto, R. (2009). Nevos. En Stoichevich, F. (Comp). *Guía de Dermatología Clínica* (308-310). Buenos Aires: Editorial Dunkan.

CAPITULO 15

Rosácea y Acné

Marcela Faraone

ROSÁCEA

La rosácea es una dermatosis crónica de la zona facial que se caracteriza por un estado vasomotor reaccional, provocando cambios cutáneos en cara.

Etiopatogenia

La causa de esta dermatosis no está bien establecida. Es multifactorial. Afecta a personas con predisposición constitucional a enrojecerse por diferentes estímulos que producen vasodilatación pero que en ellas, lo hacen con más intensidad y por un período mayor de tiempo.

Es más común en mujeres de raza blanca, entre los 30 y 50 años de edad, sin embargo los casos más severos se observan en hombres.

Factores desencadenantes o agravantes

Exposición solar.

Temperaturas extremas.

Estrés.

Ingesta de alimentos o bebidas calientes.

Ingesta de bebidas alcohólicas.

Drogas vasodilatadoras (Aminofilina, Nitroglicerina, etc).

Irritantes locales.

Trastornos hormonales. Menopausia.

Trastornos gastrointestinales.

Cuando los pacientes con rosácea, refieren trastornos gastrointestinales, algunos autores sugieren investigar la presencia de *Helicobacter Pylori*, que es una bacteria microaerófila, Gram-, que coloniza el antro pilórico y la mucosa gástrica, actuaría favoreciendo la liberación de mediadores de la vasodilatación. Se la relaciona con la fase eritematosa o eritrósica de la rosácea.

Clínica

Afecta las zonas convexas de la cara, frente, nariz, mejillas y mentón. A veces puede extenderse a cuello, pecho y dorso. Se puede presentar en piel seborreica o en piel fina y seca. En algunos casos hay compromiso ocular por lo que es conveniente realizar consulta con el oftalmólogo.

Formas clínicas

Presenta una serie de estadios clínicos, la secuencia no es obligatoria.

Estadio 0: Eritema transitorio (flushing).

Estadio 1: Eritema permanente con telangiectasias (fase eritematosa).

Estadio 2: Pápulas y pústulas (fase pseudoacneica). *No hay comedones, a diferencia de lo que ocurre en el acné.*

Estadio 3: Fimas. En este estadio, hay hiperplasia e hipertrofia de las glándulas sebáceas y engrosamiento del tegumento, afectando principalmente la nariz (rinofima). Es más frecuente en hombres.



Rosácea: fase eritematosa (telangiectasias)



Rosácea fase pseudoacneica



Lesiones inflamatorias y rinofima

Diagnóstico diferencial

Acné vulgar.

Dermatitis seborreica.

Erupción polimorfa solar.

Lupus Eritematoso.

Dermatomiositis.

Farmacodermias acneiformes o rosaceiformes.

Tratamiento

Medidas higiénico dietéticas

Para la higiene de la cara se indican productos para pieles intolerantes. Evitar los factores desencadenantes.

Descongestivos locales: Uso de compresas frías con té de manzanilla, malva. Uso de agua termal. Máscaras de pepino.

Protección solar: Uso de pantalla solar.

Tratamiento local

Metronidazol gel.

Eritromicina loción o gel.

Clindamicina gel.

Tratamiento general

Metronidazol 500 mg/ día.

Tetraciclina 500mg a 1g/día.

Minociclina 50 a 100mg/día.

Limeciclina 150 a 300mg/día.

Para algunos pacientes debe tenerse en cuenta el empleo de isotretinoína. No en mujeres en edad de procrear.

ACNÉ

Es un proceso inflamatorio de la unidad pilosebácea, que afecta principalmente las zonas de la piel con mayor densidad de glándulas sebáceas (cara, regiones anteriores y posteriores de tronco); comienza en la pubertad o período puberal.

El acné es una patología que no pone en riesgo la vida, pero puede alterar su calidad. Debido a que predomina en la adolescencia, etapa de profundos cambios físicos, psicológicos y sociales, puede afectar la autoestima del paciente, generar pérdida de la confianza en sí mismo, depresión, vergüenza, frustración y aislamiento social. Es importante reconocer el impacto psicosocial que provoca el acné en algunos pacientes para un abordaje terapéutico completo.

Prevalencia

El acné afecta en algún momento al 80-85% de la población, comprendida entre los 12 y 25 años de edad.

El acné tardío se observa con mayor frecuencia en mujeres y las formas severas predominan en varones.

Etiopatogenia

Es multifactorial. Los cuatro factores determinantes son:

- Aumento de la producción sebácea.
- Hiperqueratosis e hiperproliferación de las células del conducto folicular.
- Colonización y proliferación de *Propionibacterium acnes*.
- Respuesta inflamatoria.

En la pubertad, hay un aumento de los andrógenos circulantes de origen suprarrenal y gonadal, mayor sensibilidad de los folículos sebáceos a la acción de éstos, produciendo hiperplasia de las glándulas sebáceas y aumento en la producción de sebo, también se produce mayor transformación de testosterona a dehidrotestosterona, que es el andrógeno más potente.

Hay aumento de la proliferación de los queratinocitos, que no descaman normalmente, éstos producen la obstrucción de los canales foliculares, se forman así los microcomedones, que no se observan a simple vista, es una lesión histológica. El microcomedón precede a la formación del comedón cerrado o abierto. A medida que progresa la obstrucción y dilatación de los canales foliculares, comienzan a observarse los comedones.

El aumento de sebo, favorece la colonización del *Propionibacterium acnes*, que encuentra un medio propicio para la proliferación.

La proliferación del *Propionibacterium acnes* determina un aumento de los factores quimiotácticos, con atracción de neutrófilos, linfocitos, macrófagos y liberación de enzimas proteolíticas, que destruyen la pared folicular, favoreciendo así el pasaje del contenido del comedón a la dermis adyacente. Este hecho provoca una reacción inflamatoria, dando lugar a la formación de pápulas y pústulas si la ruptura ocurrió superficialmente, en cambio, si lo hace en dermis profunda determina, la aparición de nódulos y quistes.

Además se debe tener en cuenta: el componente emocional dado que el acné puede empeorar en situaciones de estrés y, la herencia constitucional, es muy frecuente detectar antecedentes familiares del mismo tipo de acné que presenta el paciente.

Clínica

El 90% de las lesiones se localizan en cara, el 10% en hombros, cara anterior y posterior de tórax. En las formas severas de acné, las lesiones se extienden a región lumbar y glútea.

Las lesiones de acné son:

- Comedones cerrados.
- Comedones abiertos.
- Pápulas.
- Pústulas.

- Nódulos.

- Quistes.

Las lesiones residuales de acné son:

-Máculas hiperpigmentadas o hipopigmentadas.

-Cicatrices deprimidas, atróficas, queiloideas, hiper o hipopigmentadas.

Clasificación clínica

De acuerdo al tipo de lesiones, el acné puede clasificarse en varios tipos.

Acné no inflamatorio: Existen sólo comedones.

Acné inflamatorio: Pápulopustuloso.

Noduloquístico.

Formas especiales: Acné conglobata.

Acné fulminans.

Acné comedónico

Se caracteriza por la presencia de comedones cerrados con un orificio apenas perceptible, que son elementos de 1 a 3 mm de diámetro, superficie blanca, cubierto por epidermis. También se observan los comedones abiertos, su superficie es oscura por la presencia de melanina, son los clásicos “puntos negros”, pudiendo extraer su contenido con la compresión lateral de la lesión.

Ambas lesiones constituyen la base del acné, a partir de las cuales se producen los fenómenos inflamatorios posteriores.



Acné comedónico

Acné pápulopustuloso

Se caracteriza por la presencia de pápulas, de 1 a 5 mm de diámetro, rojas y sensibles y pústulas que asientan sobre una base indurada.



Acné pápulopustuloso cicatrizal



Acné pápulopustuloso en dorso

Acné noduloquístico

En este tipo de acné aparecen los nódulos que son lesiones inflamatorias de más de 5mm. de diámetro y lesiones quísticas.



Acné noduloquístico

Acné conglobata

Es una forma especial de acné. Es una afección severa y crónica. Generalmente afecta a varones entre los 18 y 30 años. Suelen tener carácter familiar. Las lesiones exceden las localizaciones habituales del acné vulgar, comprometiendo el cuello, miembros superiores, abdomen, glúteos, axilas, ingles y periné.

El cuadro clínico se caracteriza por comedones gigantes, la mayoría con múltiples aperturas, pápulo-pústulas, nódulos y quistes. Pueden evolucionar a formas muy inflamatorias,

intensamente dolorosas y con tendencia a la supuración. Se forman abscesos en madriguera, trayectos fistulosos, costras hemorrágicas, necrosis y ulceración.

Las cicatrices pueden ser irregulares, atróficas o queloides, formar bridas o puentes, tendiendo a ser desfigurantes.



Acné conglobata

Acné fulminans

Es una forma severa, aguda e infrecuente de acné. Afecta a varones en la segunda década de la vida. Generalmente sin antecedentes familiares de la enfermedad.

Se inicia en forma súbita, con lesiones pustulosas, flemonosas, trayectos fistulosos, que evolucionan a úlceras necróticas, con secreción purulenta, dolorosas, que se cubren de costras hemorrágicas y cicatrices. Compromete principalmente tronco.

En esta forma de acné hay compromiso del estado general, fiebre y artralgias.

Variantes del acné

Acné excoriado: Principalmente afecta a mujeres, con alteraciones psicoemocionales y las lesiones son provocadas por la misma paciente.

Acné tropical: El acné es inducido por ambientes calurosos y húmedos.

Acné inducido o agravado por fármacos: Hay drogas que pueden producir pequeñas lesiones papulosas, todas de igual tamaño, *monomorfas, no hay comedones*. Entre estas drogas están los corticoides por vía general o los corticoides fluorados, empleados localmente por tiempo prolongado. También la vitamina B, anticonvulsivantes, tuberculostáticos, yodo, bromo, testosterona, anabólicos y progestágenos.

Acné cosmético: Es común en las mujeres, por el uso de cosméticos oleosos.

Acné mecánico: Agravado por el roce o fricción.

Acné neonatorum: Aparece en las primeras semanas o meses de vida, por el paso de andrógenos maternos.

Acné ocupacional: El contacto con gran variedad de sustancias puede producir una erupción folicular. Los más comunes son el cloracné, producidos por hidrocarburos clorados que están presentes en pinturas, barnices, lacas, también por aceites minerales y aceites vegetales.

Acné del adulto: Es el acné que se presenta en personas mayores de 25 años. Puede presentarse en pacientes sin antecedentes de acné, o ser un cuadro persistente, desde la adolescencia. Predomina en mujeres.

Cuando el acné se encuentra asociado a trastornos del ciclo menstrual, obesidad, seborrea, alopecia, hirsutismo, se debe realizar una evaluación clínica y exámenes de laboratorio con perfil hormonal. El síndrome de ovario poliquístico es la patología más frecuente en mujeres con alteraciones hormonales y acné tardío.

Diagnósticos diferenciales

El acné habitualmente es de fácil diagnóstico. Sin embargo, en ocasiones el cuadro clínico puede generar cierta dificultad para diferenciarlo de otras patologías.

Rosácea.

Dermatitis seborreica.

Farmacodermias acneiformes.

Quistes de milium.

Verrugas planas.

Foliculitis.

Demodexidosis.

Tratamiento

El tratamiento varía de acuerdo con el tipo de acné.

Tratamiento local

Higiene. Peróxido de benzoilo en gel, tretinoína en crema o gel, adapalene en gel, lociones o geles a base de antibióticos (eritromicina, clindamicina). Se pueden realizar procedimientos de consultorio, como: extracción de comedones, infiltración intralesional con corticoides, en el caso de quistes y nódulos.

Tratamiento general

Antibióticos

Hormonal

Isotretinoína

Los antibióticos que se utilizan son los que se eliminan a través de la glándula o folículo pilosebáceo. Los antibióticos de elección son: tetraciclinas, minociclina, limeciclina, doxiciclina, eritromicina, azitromicina y cotrimoxazol.

Tratamiento hormonal

En ciertos casos especiales pueden ser útiles algunos anticonceptivos de acción antiandrogénica (etinilestradiol más acetato de ciproterona).

Isotretinoína: Se utiliza en el acné severo. Es teratogénica. Puede aumentar los valores de los triglicéridos y colesterol. Debe ser manejada por el especialista.

Referencias

Batra, S. (2007). Acné. En K. A. Arndt, & J. H. Hsu, *Manual de tratamiento de las enfermedades dermatológicas* (3-18). Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.

Cabrera, H., & Gatti, C. (2003). *Dermatología de Gatti Cardama*. Buenos Aires: El Ateneo.

Fernandez Bussi, R., Gatti, C. F., & Porta Guardia, C. (2011). Acné Rosácea. En R. Fernandez Bussi, C. F. Gatti, & C. Porta Guardia, *Fundamentos en Dermatología Clínica* (271-276). CABA: Ediciones Journal.

Kaminsky, A., & Costantini, S. (2010). Acne y Enfermedades Relacionadas. En A. Woscoff, *Dermatología en medicina interna* (425-4236). Buenos Aires: Alfaomega Grupo Editor Argentino.

Kaminsky, A., & Saraceno, E. (2005). *Consenso sobre Acné*, Sociedad Argentina de Dermatología. Buenos Aires, Argentina.

CAPÍTULO 16

Colagenopatías

Dra. María Victoria Bourimborde

Son una serie de trastornos inflamatorios crónicos, de etiología desconocida, que incluyen anomalías en la estructura, síntesis o degradación del tejido conectivo de diversos órganos.

Son enfermedades autoinmunes debido a la presencia de anticuerpos contra diversos antígenos propios del individuo.

Dentro de las enfermedades del tejido conectivo (TC) consideraremos:

Lupus Eritematoso (LE)

Esclerodermia (E)

Dermatomiositis (D)

LUPUS ERITEMATOSO (LE)

Es una enfermedad inflamatoria autoinmune multisistémica con diversas formas de expresiones cutáneas.

Etiología

Es multifactorial, han sido responsabilizados factores genéticos, hormonales, lumínicos, medicamentosos y autoinmunes.

Fisiopatología

Existe una disfunción inmune en los Linfocitos T y B, con la consecuente alteración de la inmunidad humoral (hipergammaglobulinemia, policlonal, autoanticuerpo, inmunocomplejos) y de la inmunidad celular (disminución de los Linfocitos T).

Factores que exacerban el cuadro:

- Luz ultravioleta
- Embarazo
- Estrés
- Infecciones (HIV- CMV-Epstein Barr)

Epidemiología

El 80% se da en mujeres en edad fértil.

Clasificación de lupus cutáneo de Guillian

Se divide de acuerdo a la histopatología en dos grupos:

A- Lesiones con histopatología específica de LE cutáneo:

Lupus Eritematoso Cutáneo Crónico (LECC)

LE Discoide: Localizado

Generalizado

Lupus Hipertrófico (Verrugoso)

Lupus Túmido

Lupus Sabañón o Pernio

Paniculitis Lúpica (Lupus profundo)

Lupus Eritematoso Cutáneo Subagudo (LECSA)

Pápuloescamoso o Psoriasiforme

Anular Policíclico

Lupus Eritematoso Sistémico (LES): Lupus Eritematoso Cutáneo Agudo (LECA)

Forma localizada: eritema en alas de mariposa

Forma generalizada: eritema máculopapular

B- Lesiones con histopatología inespecífica de LE cutáneo:

Urticaria vasculitis, livedo reticular, fenómeno de Raynaud, telangiectasias periungueales, púrpuras, gangrenas acrales; alopecia difusa, no cicatrizal.

Las lesiones con histopatología específica de LE cutáneo permiten el diagnóstico del lupus, mientras que las lesiones con histopatología inespecífica determinan el pronóstico del mismo.

Evolución: los porcentajes aproximados de los pacientes con Lupus Cutáneo que evolucionan a la forma sistémica (LES) son:

LECC Discoide Localizado: 5%

LECC Discoide Generalizado: 8-10 %

LECSA: 15 %

LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO CRÓNICO (LECC)

Predominan las lesiones cutáneas y raramente presenta manifestaciones sistémicas. Dentro de esta forma se encuentran:

Lupus Eritematoso Discoide (LED)

La variedad **localizada** es la más frecuente de lupus cutáneo crónico. Las lesiones comienzan siendo placas eritematosas para transformarse en eritematoescamosas y atróficas que asientan con preferencia en sitios expuestos a la luz solar como cara y, en cuero cabelludo donde dejan alopecia cicatrizal. Hay tres signos importantes que tienen una secuencia en cada placa:

- Eritema: su color varía desde rosa hasta un rojo intenso, adopta una forma de moneda o medalla (discoidea) y sus bordes son bien definidos con telangiectasias.

- Escamas: son profundas, adherentes, difíciles de desprender; cuando se realiza el raspado metódico con cureta, al levantar la escama se provoca dolor y a veces sangrado. La escama presenta una prolongación pequeña que penetra en el orificio folicular. Son llamadas “en clavo de tapicero o bonete de payaso”.
- Atrofia: se observa luego de haber transcurrido aproximadamente un año de la aparición del eritema, por destrucción de las fibras de colágeno y elásticas dérmicas.



LDC: eritema, escama y atrofia

LDC: eritema, escama y atrofia

LDC: atrofia

Diagnóstico diferencial:

- Psoriasis
- Dermatitis seborreica
- Tiña facial
- Erupción polimorfa facial

En la variedad **generalizada** de Lupus Eritematoso Discoide las lesiones clásicas salen del marco habitual de la cara y el cuero cabelludo, extendiéndose a tronco y extremidades. Tiene mayor incidencia de anticuerpos antinucleares (ANA), leucopenia e hipocomplementemia que indican su probable evolución hacia un LES.

Diagnóstico diferencial

- Pitiriasis Rosada de Gibert
- Sífilides Psoriasiforme
- Micosis fungoide

El carcinoma espinocelular puede desarrollarse en lesiones de LED.

Lupus Eritematoso Hipertrófico

En esta forma las escamas de las placas son más abundantes, espesas y no dejan ver el eritema de base, se localiza en cara y en superficies de extensión de extremidades.

Paniculitis Lúpica

Es el Lupus Eritematoso Profundo, es poco frecuente. Son nódulos rojo-violáceos, únicos o múltiples, dolorosos, profundos, firmes o móviles que progresan a la atrofia, lo que les da un aspecto característico de lipoatrofia, la piel que los recubre resuelve sin cicatriz con hipo o hiperpigmentación, a veces con telangiectasias. Pueden ulcerarse.

Se localiza en cara, cuero cabelludo y zonas proximales de miembros.

Lupus Túmidus

Se presenta como placas eritematovioláceas de aspecto urticariano (por acumulación de mucina en dermis), es poco frecuente y asientan en cara, extremidades superiores y tronco, asociado a fotosensibilidad. Resuelven sin dejar cicatriz.

Lupus Sabañón o Pernio

Son placas rojas purpúricas, pruriginosas, aparecen de forma aguda frente a cambios climáticos y predominan en zonas acrales como orejas, nariz, dedos (símil eritema pernio).

Histopatología del LECC: a nivel de la epidermis se observa atrofia de todas las capas, con excepción de la córnea que presenta hiperqueratosis, la cual se introduce en los infundíbulos foliculares originando los taponos córneos. En dermis se presenta un infiltrado linfocitario perivascular y perianexial.

Coloración PAS: engrosamiento de la membrana basal dermoepidérmica y de los capilares dérmicos.

Inmunofluorescencia Directa (IFD): el “test de banda lúpica” revela la presencia de Inmunoglobulina G, C 3 en la unión dermoepidérmica.

Tratamiento: como medidas generales hay que evitar la exposición solar, fármacos fotosensibilizantes y usar protección mayor de 50 FPS.

Se realiza tratamiento local en el LEC localizado con corticoides, tacrolimus, pimecrolimus y tratamiento sistémico en las formas generalizadas con hidroxicloroquina 200 mg/día, previo examen oftalmológico del paciente, meprednisona 0,5 mg/Kg/día, etc.

LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO SUBAGUDO (LECSA)

Es un proceso con lesiones cutáneas extensas, superficiales y poca o mínima repercusión visceral.

Se describen dos tipos de lesiones cutáneas:

- Pápuloescomosas (aspecto psoriasiforme): placas eritematoescomosas.
- Anulares Policíclicas: placas eritematosas de bordes policíclicos, simétricas con tendencia a la curación central.



LECSA: lesiones anulares

Las lesiones desaparecen en semanas o meses sin dejar cicatriz ni atrofia. Se localizan en áreas de piel expuestas a la luz solar como cara, escote, hombros, parte alta de dorso y cara externa de los brazos; esta fotosensibilidad se asocia con la presencia de los anticuerpos anti-Ro. Ambas formas se pueden presentar en un mismo paciente y pueden coexistir con lesiones de LED o LECA.

A nivel del laboratorio el 70 % presentan anticuerpos anti Ro positivo y en la variante pápuloescamosa la presencia de leucopenia, títulos elevados de ANA serían factores de riesgo de LES.

Diagnóstico diferencial

- Psoriasis en Placas
- Erupción polimorfa lumínica.
- Tiña corporis

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES)

El cuadro clínico puede comenzar con fiebre, artralgias, decaimiento, pérdida de peso, con o sin manifestaciones cutáneas y con una evolución aguda o subaguda.

El 70- 90 % de los pacientes con LES tiene afectación cutánea y un 25% debutan con estas manifestaciones.

La Asociación Reumatológica Americana (ARA) publicó los once criterios para LES, con cuatro de ellos se llega al diagnóstico. Los cuatro primeros son cutáneos.

1. Eritema malar Lupus discoide.
2. Fotosensibilidad.
3. Úlceras orales o nasofaríngeas.
4. Artritis.
5. Serositis.
6. Proteinuria persistente: mayor a 0,5 gr /día o cilindruria.
7. Psicosis o convulsiones.

8. Laboratorio: anemia hemolítica con reticulocitosis y/o leucopenia y/o linfopenia y/o trombocitopenia.
9. Alteraciones inmunes: Células LE o Ac Anti ADN nativo o Ac Anti SM o VDRL falsamente positiva.
10. Ac antinucleares (ANA) anormales, en ausencia de drogas.

El Lupus eritematoso cutáneo agudo (LECA) es un subtipo de LE donde las lesiones cutáneas representan la segunda manifestación del inicio de la enfermedad después de la articular.

Entre *las lesiones cutáneas específicas* tenemos, el eritema facial con edema en la región malar y dorso de nariz, en “*alas de mariposa*” que no compromete surcos nasogenianos y puede durar horas o semanas.



LECA: eritema facial

Una erupción de tipo morbiliforme que consiste en un rash máculopapular en superficies extensoras de brazos y manos sin comprometer nudillos La exposición solar puede producir nuevas lesiones o exacerbar las preexistentes (en el 50% de los pacientes).

También pueden tener úlceras mucosas indoloras a nivel del paladar duro, labios y nariz.

Las *lesiones cutáneas inespecíficas* corresponden a pápulas urticarianas (urticaria vasculítica) que son ronchas edematosas, persistentes (duran más de 24 horas) lo que las diferencia de la urticaria clásica; la alopecia difusa no cicatrizal donde el pelo es fino, corto, seco y fracturado, son los llamados “*pelos lúpicos*” y las alteraciones vasculares.

Diagnóstico diferencial

LES: dermatomiositis, hipersensibilidad a fármacos

Eritema en alas de mariposa: rosácea, dermatitis de contacto, dermatitis seborreica.

Histopatología

Los tres signos histopatológicos principales son:

- Degeneración vacuolar de la capa basal epidérmica con engrosamiento de la membrana basal.

- Cambios degenerativos del tejido conectivo dérmico, asociado con el depósito de inmunocomplejos en el mismo (paredes vasculares, membrana basal).

Los depósitos basales forman una banda PAS positiva.

- Infiltrados inflamatorio perivascular y perianexial.

Con la Inmunofluorescencia Directa (IFD) se observa la presencia de IgG, C1 y C3 en la unión dermoepidérmica principalmente en lesiones agudas o zonas expuestas al sol.

La presencia de inmunoglobulinas en la piel aparentemente sana y no expuesta al sol es un signo de enfermedad grave con compromiso renal.

Laboratorio

El diagnóstico se hará con la presencia de los criterios inmunológicos y de laboratorio del ARA.

El ANA es muy sensible pero poco específico para el LES mientras que los anticuerpos anti ADN Nativo y anti SM son menos sensibles pero específicos.

Tratamiento

Local: similar al LECC

Sistémico: se debe evaluar el compromiso multiorgánico (renal, articular, Sistema Nervioso Central).

Hidroxicloroquina: 200-400 mg/día.

Metilprednisona: 1 mg/Kg/día asociada o no a Inmunosupresores como azatioprina, metotrexato y ciclofosfamida.

LUPUS ERITEMATOSO NEONATAL (LEN)

El cuadro se produce por la transferencia de autoanticuerpos anti SSA (Ro) y anti SSB (La) maternos al neonato durante el embarazo. Es poco frecuente.

Las manifestaciones cutáneas se presentan en la mayor parte de los casos entre la segunda y la quinta semana de vida (80 %), son transitorias y desaparecen con la disminución de los anticuerpos maternos del suero del neonato.

Hay dos tipos de lesiones en la piel, una tipo LEC que comienza con eritema y edema periorbitario que puede extenderse a la frente y cuero cabelludo, con posterior descamación y atrofia. El otro tipo de lesión es de tipo LECSA, de forma anular, eritematosa con tendencia a la curación central y predomina en tronco.

Entre las manifestaciones sistémicas, las más relevantes por su morbimortalidad son las cardíacas (bloqueo cardíaco completo) y las hematológicas (anemia, trombocitopenia y leucopenia).

La evolución de las lesiones cutáneas es transitoria, a diferencia del bloqueo cardíaco que es permanente y en el 50% de los casos requiere la colocación de un marcapasos.

El 30 al 50 % de madres de niños con LEN, tienen enfermedad del tejido conectivo asintomática. Por tal motivo se debe solicitar a la madre y al niño Anticuerpos del tipo ANA, ADN Nativo, anti Ro, anti La y U1RNP.

ESCLERODERMIA

Definición

Es una enfermedad autoinmune, sistémica y progresiva, que presenta compromiso del tejido conectivo de la piel y órganos internos que conduce a la esclerosis de los mismos.

Etiología

Se piensa en un proceso autoinmune contra un antígeno desconocido.

Epidemiología

Es más frecuente en mujeres entre 20 y 40 años de edad.

Clasificación

Dos grandes formas clínicas de esclerodermia:

- Localizada o Morfea: compromete predominantemente la piel
 - En placas únicas o múltiples
 - Lineal (en banda): en golpe de sable o regional en miembros.
 - En gotas
 - Diseminada
 - Liquen escleroso y atrófico
- Sistémica: compromete piel y órganos internos.
 - Limitada oacroesclerosis (Síndrome de CREST)
 - Difusa

ESCLERODERMIA LOCALIZADA (MORFEA)

Se caracteriza por la presencia de esclerosis a nivel de la piel. Los traumatismos son considerados como un factor precipitante. La evolución es benigna pero puede originar incapacidades funcionales y estéticas importantes.

Formas clínicas

En placas: se manifiestan en tronco, por una o varias placas, de centro blanco-amarillento indurado, de superficie lisa y brillante, con un halo violáceo que corresponde al borde activo de la lesión. La induración central progresivamente es reemplazada por esclerosis con atrofia, que se traduce clínicamente al tacto, porque la piel es más dura y difícil de plegar. No hay fijación a planos profundos. Estos cambios se acompañan de abolición de las secreciones y alopecia. Su tamaño oscila entre 1 a 30 cm.



Morfea en placas

Lineal o en bandas: se presenta en edades más tempranas (infancia o adolescencia), son bandas escleroatróficas gruesas, hipopigmentadas, únicas y unilaterales. A diferencia de la forma anterior compromete las capas profundas de la piel con fijación a estructuras subyacentes, originando severas deformidades y alteraciones funcionales.

De acuerdo a su topografía existen dos variantes clínicas:

- **Lineal en los miembros:** afecta con mayor frecuencia a los miembros inferiores. Las bandas pueden ser extensas y profundas (pueden afectar piel, tejido celular subcutáneo y músculo) causando rigidez articular y atrofia muscular. En los niños puede afectar un miembro en su totalidad con lesiones óseas (esclerodermia panesclerótica de la infancia).
- **En golpe de sable (fronto-parietal):** es una banda de 2 a 4 cm de ancho que produce una depresión en forma de surco, comienza en el reborde orbitario y asciende por la frente hacia el cuero cabelludo, dejando una alopecia cicatrizal.

Morfea Diseminada: presenta un compromiso extenso de la piel, son placas induradas, múltiples, especialmente en tronco, glúteos y raíz de miembros; respeta las regiones acrales a diferencia del comienzo de la esclerodermia sistémica progresiva.

Laboratorio

No presenta alteraciones con excepción de las formas diseminadas donde se puede observar en algunas ocasiones ANA positivo.

Evolución y pronóstico

Puede sufrir regresión espontánea en un lapso de 3 a 5 años, pero nunca es completa dejando hiper o hipopigmentación y atrofia.

Tratamiento

Corticoides locales y sistémicos en las Morfeas diseminadas al comienzo del cuadro.

En cuadros más avanzados PUVA, UV B, metotrexato.

Se recomienda rehabilitación para aquellos casos de incapacidad funcional.

ESCLERODERMIA SISTÉMICA

La esclerosis compromete la piel y órganos internos.

Existen 2 formas clínicas:

La **limitada o Acroesclerosis (CREST)**, que es una variedad de relativo buen pronóstico y, a excepción del esófago, el compromiso de los órganos internos es poco frecuente.

Las iniciales de sus manifestaciones principales conforman su nombre:

C: Calicosis

R: Raynaud

E: Esófago (disfagia baja por esclerosis)

S: Esclerodactilia (del Inglés)

T: Telangiectasias

Esta forma clínica puede ser precedida cinco a diez años antes por el fenómeno de Raynaud. Este consiste en un vasoespasmo arteriolar paroxístico en dedos de manos y pies. Clínicamente se caracteriza por palidez (vasoconstricción arterial), cianosis (reducción del flujo capilar) y rubor o hiperemia (los vasos se dilatan y se normaliza el flujo arterial). Las telangiectasias se localizan en dedos, cara y labios.

La forma **Difusa** comienza con el fenómeno de Raynaud o edema crónico no deprimible de manos y dedos, luego la piel se percibe indurada y a medida que avanza hasta el estadio de atrofia se hace tensa y lisa (esclerodactilia).

Las manos se ponen rígidas, con la posición “en garra”, con los dedos afinados y la presencia de microúlceras que originan cicatrices puntiformes “en mordedura de rata”.

En el rostro la piel se adhiere a planos profundos y adquiere una tonalidad amarillenta con borramiento de los pliegues, pérdida de arrugas de la frente, afinamiento de la nariz y mentón, microstomía y pérdida de la mímica por la esclerosis constituyendo la característica “cara de pájaro”.

Las calcificaciones se presentan en forma tardía, en dedos de manos, codos y rodillas. Son nódulos blanco-amarillentos que frecuentemente se ulceran y dejan salir una secreción lechosa que se seca y deja costra.



Esclerodermia sistémica: microstomía



Esclerodermia sistémica: piel indurada, poiquilodérmica.



Esclerodermia sistémica: manos en garra, dedos afinados, microúlceras. Esclerodactilia



Esclerodermia sistémica: "mordedura de rata"

A nivel sistémico puede existir compromiso:

- Digestivo: disfagia baja por estrechez esofágica.
- Respiratorio: por fibrosis pulmonar intersticial bibasal, principal causa de muerte que ha desplazado a la renal.
- Cardíaca: arritmias, insuficiencia cardíaca.
- Renal: insuficiencia renal que puede evolucionar con hipertensión maligna y muerte.

Histopatología

Las lesiones de Morfea y Esclerodermia sistémica son similares teniendo esta última menor infiltrado inflamatorio.

La epidermis es normal o atrófica, a nivel de la dermis se observa el colágeno engrosado y en la dermis profunda marcada esclerosis que compromete anexos, disminuyendo el número y tamaño de los mismos. El infiltrado está constituido por linfocitos, macrófagos y plasmocitos de distribución perivascular e intersticial.

Laboratorio

El ANA es positivo en el 60-65 % de los casos. Los anticuerpos anticentromero se relacionan con la esclerodermia limitada (CREST) y los anticuerpos Sclero70 con las formas difusas.

Evolución

La forma limitada o CREST es de evolución crónica y centrípeta (comienza en las extremidades y se extiende hacia el tronco), mientras que la forma difusa es subaguda, grave, rápida y letal.

Tratamiento

Sistémico: corticoides, D-penicilamina, metotrexate, ciclofosfamida.

Enfermedad de Raynaud: evitar el tabaco y el frío, usar vasodilatadores periféricos como la nifedipina o la pentoxifilina. Antiagregantes plaquetarios. Antisépticos locales en ulceraciones.

DERMATOMIOSITIS

Definición

Es una enfermedad inflamatoria que afecta a la piel y al músculo estriado. Se incluye dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas. Se caracteriza por la aparición de lesiones eritematosas y edematosas, asociadas con inflamación y debilidad muscular.

Etiología

Desconocida.

Fisiopatología

Hay una alteración de la inmunidad humoral con presencia de autoanticuerpos específicos de miositis (ac PM-1: Jo-1), presencia de inmunocomplejos, complemento depositados en los vasos y alteración de la inmunidad celular.

Epidemiología

En el adulto predomina en el sexo femenino (2:1) mientras que en los niños es en ambos sexos por igual.

Clasificación en grupos

Dermatomiositis amiopática: las manifestaciones son cutáneas, sin síntomas sistémicos.

Polimiositis primaria idiopática: sólo presentan miopatía.

Dermatopolimiositis primaria idiopática.

Dermatomiositis o polimiositis asociada con neoplasias

Dermatomiositis o polimiositis de la infancia asociada a vasculitis

Dermatomiositis o polimiositis asociada con enfermedad colágeno-vascular.

Clínica

Las manifestaciones cutáneas en la dermatomiositis clásica preceden en semanas a meses a las alteraciones musculares. El compromiso muscular se manifiesta con fiebre, mialgias y debilidad muscular proximal de los miembros (cintura escapular y pélvica). El paciente tiene dificultad para elevar sus brazos, vestirse, peinarse, subir escaleras, etc. La presencia de debilidad muscular con dolor y reflejos conservados nos permite excluir neuropatías.

Manifestaciones cutáneas

En el rostro se observa un eritema facial, en heliotropo de color rojo violáceo acompañado de edema que deja Godet, en párpados superiores que luego se extiende a mejilla y frente.

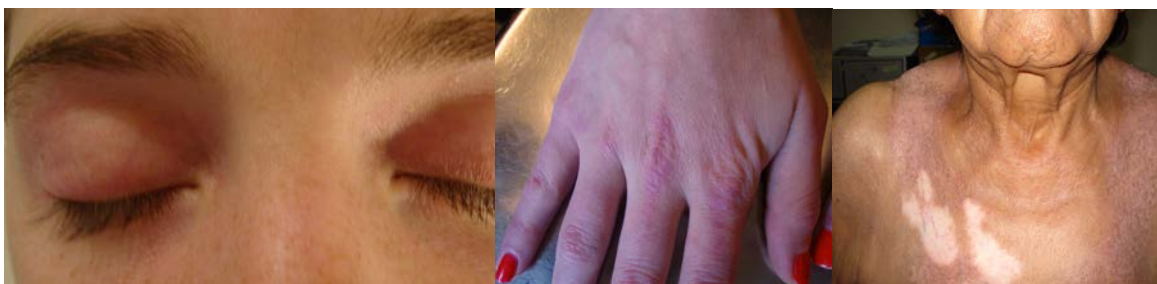
El dorso de las manos presenta pápulas violáceas, que afectan articulaciones interfalángicas o metacarpofalángicas. Constituyen "las pápulas de Gottron". Son frecuentes las telangiectasias y eritema en áreas periungueales.

En zonas extensoras de miembros superiores, cara y cuello se observa un eritema violáceo macular, confluyente, simétrico y pruriginoso, denominado “signo del Chall”.

En el estado poiquilodérmico se conjugan telangiectasias, atrofia, hiper e hipocromía; se lo observa en la etapa crónica de la enfermedad en dorso de manos, cara y cuello.

También presentan marcada fotosensibilidad, que a nivel de la V del cuello aumenta el aspecto poiquilodérmico de la piel.

La calcinosis es frecuente en los niños (en músculos o tejido celular subcutáneo).



Dermatomiositis: edema de párpados

Dermatomiositis: pápulas de Gottron

Dermatomiositis: poiquilodermia

Manifestaciones sistémicas

Digestivas: disfagia alta por debilidad muscular, dolor abdominal, ulceraciones y hemorragias.

Vasculares: Raynaud, livedo reticular, úlceras cutáneas.

Respiratorias: disnea, fibrosis pulmonar.

Cardíacas: trastornos de la conducción o insuficiencia cardíaca.

Renales: insuficiencia renal aguda por mioglobulinemia.

Criterios diagnósticos

- Debilidad simétrica proximal de los músculos, de la cintura escapular y pélvica, extremidades y cuello.
- Biopsia muscular anormal.
- Enzimas séricas de músculo esquelético elevadas.
- Tríada electromiográfica característica.
- Hallazgos dermatológicos típicos.

Exámenes complementarios

Laboratorio: Presentan anemia, leucocitosis, ERS elevada e hipoalbuminemia. El compromiso muscular se puede evaluar por la elevación de enzimas como Aldolasa, Creatin fosfoquinasa (CPK), láctico-deshidrogenasa (LDH); GOT y GPT.

En el compromiso sistémico se observa la presencia del Ac Anti Jo que se asocia con Fibrosis Pulmonar, Raynaud, Sjogren y artritis; siendo un signo de mal pronóstico.

Los anticuerpos ANA y anti ADN pueden ser positivos.

Electromiograma: miopatía.

Biopsia muscular: miositis

Biopsia de piel: la histopatología de las lesiones agudas son semejantes al LECSA, donde el hallazgo característico es el depósito de mucina en la dermis. En las lesiones crónicas el colágeno dérmico está engrosado con esclerosis de las fibras de colágeno y de las paredes vasculares.

Diagnóstico diferencial

LES

Esclerodermia

Fotodermatosis

Dermatitis de contacto alérgica

Evolución y pronóstico

Los pacientes con dermatomiositis presentan riesgo más elevado de neoplasias que los portadores de polimiositis. Es necesario el seguimiento clínico y de laboratorio cada dos meses durante dos años como mínimo para descartar la asociación.

La enfermedad puede remitir espontáneamente en el 20% de los pacientes y en un 5% presenta un curso fulminante que lo lleva al óbito.

Tratamiento

Medidas generales: reposo en cama en período agudo. Terapia física para evitar anquilosis, contracturas y osteoporosis.

Tratamiento sistémico: analgésicos, corticoides, hidroxicloroquina, inmunosupresores.

Tratamiento de la calcinosis: extirpación quirúrgica de los nódulos cuando están ulcerados.

Dermatomiositis y neoplasias

Se presenta en personas adultas y excepcionalmente en la infancia. Su frecuencia es del 10-50%. La Dermatomiositis puede preceder, ser concomitante o posterior a la presentación de la neoplasia.

Las neoplasias asociadas son:

- en edades avanzadas: adenocarcinoma de pulmón, gástrico, ovario y mamas;
- en personas jóvenes: linfomas, enfermedad de Hodgkin y timoma.

Tratamiento: el paciente mejora el cuadro cuando se trata las neoplasias.

Referencias

Balsa, R. (1988). Enfermedades del tejido conectivo. *Manual de Dermatología Clínica*. (371-393). Buenos Aires: Atlante.

Cabrera, H; Gatti, C. (2003). Enfermedades del tejido conectivo. *Dermatología de Gatti-Cardama*. (345- 362). Buenos Aires: El Ateneo.

Consenso sobre diagnóstico y tratamiento de Lupus Eritematoso. (2006). Sociedad Argentina de Dermatología. Recuperado de <http://www.sad.or.ar>.

- Consenso sobre Esclerodermia.*(2015). Sociedad Argentina de Dermatología. Recuperado de <http://www.sad.or.org>.
- Costner, M; Sontheimer, R. (2003). Lupus Eritematoso. Freedberg,I; Eisen, Wolf, K; Austen, F, (comps). *Dermatología en Medicina General.* (1899-1917).Buenos Aires: Panamericana.
- Gatti, C.(1996). Esclerodermia localizada. *Avances en colagenopatías.* (27-32). Rosario: Escuela de Artes Gráficas del Colegio Salesiano San José.
- Kaminsky, A; Diaz, M. Prada, M. Dancziger, E (2003). Lupus Eritematoso. *Dermatología Argentina.2* :78-93.
- Luna, P; Solé, J; Amartino, H; Casas, G; Larralde, M. (2012). Esclerodermia Lineal Progresiva/síndrome de ParryRomberg. Tratamiento de un niño pequeño. *Dermatología Argentina. 2* :56-59.
- Sontheimer, R; Costner, M. (2003). Dermatomiositis. Freedberg,I; Eisen, Wolf, K; Austen, F, (comps). *Dermatología en Medicina General.* (1919-1936).Buenos Aires: Panamericana.
- Yu, B; Eisen, A; (2003).Esclerodermia. Freedberg,I; Eisen, Wolf, K; Austen, F, (comps). *Dermatología en Medicina General.* (1938-1948).Buenos Aires: Panamericana.

CAPÍTULO 17

Manifestaciones cutáneas de enfermedades sistémicas

Ana Karina Ochoa

Generalidades

Las enfermedades sistémicas durante su evolución pueden presentar manifestaciones cutáneas, las cuales deben alertar al médico generalista sobre el posible inicio de patologías donde la piel sea la llave para realizar un diagnóstico precoz. El propósito de este capítulo es describir las lesiones cutáneas que con mayor frecuencia se asocian a enfermedades sistémicas, comenzando en primer término con el abordaje del prurito sine materia como síntoma frecuente en la consulta.

PRURITO

Prurito es un término que deriva del latín *pruritus*. Se define como sensación cutánea desagradable y de intensidad variable que provoca necesidad de rascarse para obtener alivio. Cuando aparece sin que se aprecie una dermatosis evidente que nos permita explicar este síntoma se denomina prurito sine materia. Alrededor del 10% de los pacientes que consultan por este motivo presentan una enfermedad sistémica asociada. Clínicamente se aprecian excoriaciones en ausencia de lesión elemental primaria.

Se debe realizar historia clínica detallada orientada a la identificación de los posibles factores implicados. La anamnesis y la exploración física completa son importantes para detectar procesos patológicos sistémicos subyacentes.

En ausencia de causa demostrable, el tratamiento se basa en el uso de cremas hidratantes y lociones antipruriginosas, antihistamínicos y fototerapia. Debido a que puede ser el primer síntoma de la enfermedad sistémica obliga a mantener un seguimiento estricto del paciente, realizando exploraciones de manera periódica hasta la resolución de los síntomas.

Tabla 17.1

Prurito sine materia: sin lesión elemental primaria	
Generalizado	
Xerosis cutánea	
Enfermedad hepatobiliar	Enfermedad biliar obstructiva Cirrosis biliar primaria Colangitis esclerosante Colestasis del embarazo
Enfermedad renal	Insuficiencia renal crónica Hiperparatiroidismo secundario
Enfermedad endocrina	Diabetes mellitus Hiper/hipotiroidismo Hiperuricemia Posmenopausia
Enfermedad hematológica	Ferropenia Policitemia vera Linfoma de Hodgkin Leucemia Síndrome hipereosinofílico
Tumores internos que causan colestasis	Neoplasia hematológica Adenocarcinoma Carcinoma de células escamosas
Hipovitaminosis	
Fármacos	
Prurito acuagénico	
Prurito psicógeno	

ENFERMEDADES METABÓLICAS

Dermatosis en pacientes con obesidad y su relación con la insulina:

En las últimas tres décadas la obesidad se ha convertido en un problema de salud pública y representa uno de los retos más importantes para los sistemas de salud de todo el mundo. Es responsable de una variedad de cambios de la piel, lo que ocasiona un amplio espectro de enfermedades cutáneas o exacerbación de dermatosis ya existentes. Muchos de estos cambios cutáneos tienen un impacto negativo en la calidad de vida y productividad del paciente por afectación de la imagen corporal y la autoestima.

Dermatosis relacionadas:

- Acantosis nigricans: marcador cutáneo de resistencia a la insulina e hiperinsulinismo. Una concentración alta de insulina produce activación directa de los receptores y activación a través del factor de crecimiento similar a la insulina (IGF1) en los queratinocitos y los fibroblastos dérmicos, promoviendo su proliferación. Se caracteriza por la presencia de hiperqueratosis e hiperpigmentación (lesiones de color gris -

parduzco y engrosadas, que dan un aspecto verrucoso y superficie aterciopelada) en los pliegues cutáneos, principalmente en las axilas, las ingles y el cuello, aunque también en la región submamaria, los nudillos, los codos y la cara.



Acanthosis nigricans en axila

Acanthosis nigricans en cuello

- Fibromas
- Estrías: descritas en el 80% de los pacientes.
- Queratosis pilar o folicular
- Hiperqueratosis plantar
- Xerosis

Diabetes

La diabetes (DBT) puede determinar en la piel una multiplicidad de cuadros dermatológicos. Constituye un grupo heterogéneo de desórdenes caracterizado por la secreción y/o acción inadecuada de la insulina que determina hiperglucemia y alteraciones en el metabolismo de los hidratos de carbono y de los lípidos. La prevalencia en el mundo occidental es del 5 al 7% de la población.

Se ha estimado que más del 30% de los pacientes con diagnóstico de diabetes mellitus presentan manifestaciones cutáneas al inicio de la enfermedad y hasta un 100% durante el curso de la misma.

La fisiopatología de las lesiones cutáneas se explica fundamentalmente por los daños derivados de la microangiopatía diabética. Esta se encuentra asociada a anomalías en la perfusión cutánea, termorregulación y pérdida de capilares.

El compromiso cutáneo de la DBM se puede clasificar en cuatro categorías: 1) marcadores cutáneos de diabetes; 2) infecciones; 3) enfermedades asociadas; 4) reacciones cutáneas relacionadas con el tratamiento

Tabla 17.2

<p>Marcadores cutáneos: Necrobiosis lipóidica diabetorum Granuloma anular Dermatopatía diabética Cambios esclerodermiformes de la piel Bullas diabéticas Acantosis nigricans Púrpura pigmentaria Manifestaciones cutáneas de la neuropatía y la vasculopatía diabética</p>
<p>Infecciones cutáneas: Candidiasis, dermatofitosis Infecciones bacterianas: eritrasma, estafilocócicas, estreptocócicas</p>
<p>Enfermedades asociadas: Vitiligo Liquen Plano Penfigoide ampollar Porfiria cutánea tarda Psoriasis Xantomas eruptivos</p>
<p>Reacciones cutáneas al tratamiento Reacciones adversas a las drogas utilizadas Lipoatrofia Tumores insulínicos Queloides</p>



Granuloma anular



Xantomas eruptivos

Farmacodermia por metformina

Necrobiosis lipóidica:

La necrobiosis lipóidica (NL) se define como un proceso que cursa con necrosis del colágeno y presencia de granulomas en empalizada.

Desde un punto de vista clínico, la NL se caracteriza por placas de centro atrófico, de color amarillento, con telangiectasias en su superficie, y un borde violáceo. Un 25% se ulceran en su evolución. Las lesiones predominan en las mujeres, suelen ser múltiples y simétricas, localizándose de forma más frecuente en la cara anterior de las extremidades inferiores, aunque se han descrito casos en cualquier zona del tegumento, incluso en los genitales.

La progresión de las lesiones no se correlaciona con la normalización de la glucemia. El tratamiento local de las lesiones con aplicaciones tópicas de esteroides bajo oclusión o por inyección intralesional puede brindar cierta mejoría y es el tratamiento más utilizado. También se ha recomendado el uso de antiagregantes plaquetarios como dipyridamol y ácido acetilsalicílico o agentes hemorreológicos como la pentoxifilina con resultados variables.



Necrobiosis lipóidica

Dermatopatía diabética (atrofia circunscripta pretibial):

Se presenta en diabéticos tipo 1 y 2. Afecta al 60% de la población diabética. Predomina en varones (70% de los casos) y en los adultos. Son lesiones hiperocrómicas (café-marrón), ovales o circulares, atróficas, de límites netos, sin escamas ni costras en su superficie, aisladas o agrupadas. En la mayoría de los casos se localizan en las piernas (zona pretibial), sin embargo pueden encontrarse en los antebrazos, los muslos o a nivel de los maléolos. Las lesiones son asintomáticas, bilaterales y asimétricas. La incidencia de esta enfermedad se relaciona con la severidad de la DM, se ha demostrado un incremento de la hemoglobina glucosilada y una larga duración de la diabetes en estos pacientes. Las manchas pretibiales pueden ser un marcador cutáneo de afección microvascular en otros tejidos, por lo que los pacientes diabéticos con esta alteración cutánea pueden presentar además nefropatía, retinopatía y

neuropatía. Estas lesiones probablemente se deban a una atrofia postraumática e hiperpigmentación postinflamatoria en una piel pobremente vascularizada.

Pie diabético:

El pie diabético se define como una *infección, ulceración* o destrucción de los tejidos profundos relacionados con alteraciones neurológicas y distintos grados de enfermedad vascular periférica en las extremidades inferiores que afecta a pacientes con *diabetes*. Resulta de la interacción de factores sistémicos sobre los que actúan factores desencadenantes.

Los factores predisponentes son los que determinan el riesgo de la lesión inicial:

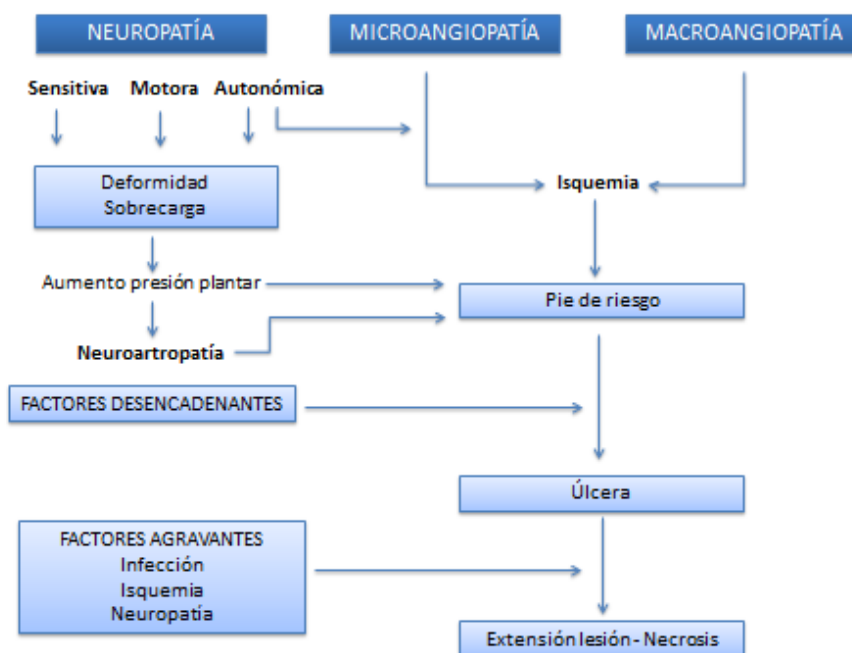
- 1- Neuropatía sensitiva motora autonómica
- 2- Vasculopatía
- 3- Alteraciones ortopédicas y deformidades

Los factores desencadenantes son los que inician la lesión:

- 1- Estilo de vida inadecuado
- 2- Higiene local
- 3- Traumas externos: pedicura incorrecta, quemaduras, lesiones punzantes o calzado inadecuado
- 4- Traumas internos: aumento de la presión plantar
- 5- Edema
- 6- Factores psicosociales

Los factores agravantes retardan la cicatrización: isquemia subclínica, necrosis tisular progresiva infección.

Gráfico 17.1



ENFERMEDADES ENDOCRINAS

Enfermedades tiroideas:

En la consulta dermatológica se puede sospechar la existencia de una alteración tiroidea, ya sea por a) el motivo de consulta, donde la manifestación cutánea es causada por la enfermedad tiroidea; o b) porque existe una asociación de la dermatosis del paciente (por ejemplo, vitiligo, alopecia areata, onicolisis) con enfermedades de la tiroides.

Tabla 17.3

Hipotiroidismo	Hipertiroidismo
Piel fría, pálida, rugosa y seca. Rostro abotagado. Macroglosia Alopecia difusa. Pelo seco y uñas quebradizas. Mixedema.	Piel lisa, caliente y húmeda. Eritema palmar. Onicolisis. Cabello fino y quebradizo. Alopecia difusa. Mixedema pretibial



Mixedema pretibial

Enfermedad suprarrenal:

Enfermedad de Addison	Síndrome de Cushing
Hiperpigmentación, sobre todo de sitios cubiertos, como aréolas mamarias y genitales, y en zonas de presión de las ropas, surcos palmares y mucosa bucal. Disminución del vello axilar y pubiano. Calcificación del pabellón auricular.	Cara de "luna llena", giba de búfalo. Alopecia de tipo androgénica. Estrías atróficas. Distribución irregular de la grasa subcutánea. Fragilidad vascular. Acné.

ENFERMEDADES GASTROINTESTINALES

Los hallazgos cutáneos pueden presentarse antes y durante la evolución o como complicaciones de diversas enfermedades del sistema digestivo, muchas veces representan la clave para realizar un diagnóstico precoz y un adecuado abordaje.

Enfermedad inflamatoria intestinal (EII):

Término utilizado para describir una serie de enfermedades crónicas del tracto digestivo caracterizadas por la aparición de inflamación. Las dos entidades más comunes en este grupo son la colitis ulcerosa crónica (CUC) y la enfermedad de Crohn (EC). Las manifestaciones cutáneas son frecuentes e incapacitantes con una incidencia del 9 al 23%. Las más frecuentes son fisuras y fístulas (más frecuentes en EC en la región perianal) y estomatitis aftosa (se observa en un 10% de pacientes con EII). Pueden aparecer también eritema nudoso, pioderma gangrenoso, vasculitis leucocitoclástica o poliartritis nudosa.



Enfermedad de Crohn cutánea

Dermatitis herpetiforme y enfermedad celíaca:

La dermatitis herpetiforme es una enfermedad autoinmune ampollar subepidérmica caracterizada por una erupción pápulo-vesiculosa y pruriginosa distribuida en miembros superiores e inferiores y región sacra, aunque en ocasiones pueden comprometer casi todo el tegumento cutáneo, asociada a depósitos granulares de IgA a nivel de la dermis papilar detectados por inmunofluorescencia directa. La patogénesis de la enfermedad aún es desconocida y se ha considerado que se trata de una enfermedad mediada por complejos inmunes tipo IgA. El tratamiento con dapsona es efectivo para la enfermedad para calmar los síntomas, pero una dieta libre de gluten cura al paciente. (Remitirse al capítulo 12: Enfermedades ampollares autoinmunes).

ENFERMEDADES HEPÁTICAS

Las enfermedades hepáticas y, dentro de ellas, las hepatitis, sobre todo las de origen viral, se han relacionado con diversas enfermedades que afectan a la piel y/o las mucosas. No obstante, en ocasiones las hepatopatías se asocian con signos o síntomas dermatológicos, más que con enfermedades propiamente dichas. Entre las manifestaciones cutáneas más conocidas de la enfermedad hepática crónica, se encuentran la ictericia, el eritema palmar y las arañas vasculares. Junto a dichas alteraciones, pueden aparecer otras lesiones cutáneas en las cuales la hepatopatía posee un papel etiopatogénico más o menos directo. Así, las hepatitis se han relacionado con enfermedades como el liquen plano, la porfiria cutánea tarda, las vasculitis o el síndrome de Gianotti-Crosti.



Enfermedad hepática crónica: eritema palmar

Porfiria cutánea tarda

Las porfirias son un grupo de enfermedades metabólicas, hereditarias o adquiridas, resultado de una deficiencia enzimática en el camino biosintético del hemo. De los distintos tipos descritos, la porfiria cutánea tarda (PCT) es la forma más frecuente de las porfirias, con una incidencia estimada de 1/70.000. Se caracteriza por fotosensibilidad y fragilidad cutánea. Las lesiones ocurren en áreas fotoexpuestas y en sitios sometidos a traumas repetidos como cara, antebrazos, dorso de manos, cara anterior de piernas y dorso de pies. Se presenta con ampollas de contenido seroso, que luego originan erosiones que posteriormente se cubren de costras, de lenta curación. La cicatrización origina áreas hipo o hiperpigmentadas, cicatrices atróficas y quistes de milium. También puede haber hipertrichosis, signo más evidente en las mujeres, con predominio en región malar y periorbitaria. En casos de larga evolución y no tratados pueden producirse cambios esclerodermiformes en la piel de la cabeza y parte superior del tronco.

Factores patogénicos asociados: alcohol, estrógenos, infecciones virales (hepatitis C y HIV), hemodiálisis.



Porfiria cutánea tarda: ampollas, erosiones, quistes de millium



Porfiria cutánea tarda: hipertrichosis

ENFERMEDAD RENAL

Los cambios cutáneos más frecuentes en pacientes con IRC y hemodiálisis son inespecíficos y de aparición tardía.

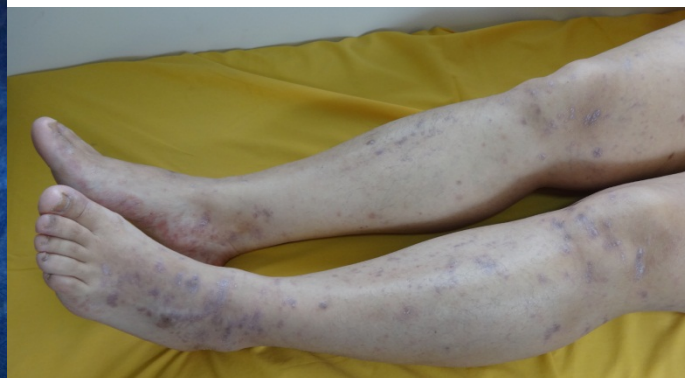
Tabla 17.4

Prurito	<p>85 a 90%</p> <p>Localizado o generalizado</p> <p>Continuo o intermitente</p> <p>Leve, moderado o severo</p> <p>Exacerbación en verano, ambientes cálidos y húmedos, por la noche e intra-diálisis</p> <p>Patogenia controvertida</p>
Xerodermia	<p>80 a 90%</p> <p>Piel seca con descamación (puede llegar a estados ictiosiformes)</p> <p>Queratosis pilar, queratodermia, disminución de la sudación</p>
Cambios en la coloración de la piel	<p>Palidez por anemia</p> <p>Amarillo por lipocromos, urocromos, carotenos, carotenoides</p> <p>Hiperpigmentación difusa por aumento de beta-melanocito estimulante</p> <p>Marrón grisáceo por hemosiderosis</p>
Alteraciones en las faneras	<p>Pelo: Fino, opaco, quebradizo, efluvio telógeno</p> <p>Uñas: Uña de Lindsay, banda blanca ungular, uñas de Muehrcke, uñas de Leyden</p> <p>Otras manifestaciones:</p> <p>Estrías, onicodistrofias, surcos de Beau, coiloniquia, hapaloniquia, leuconiquia, ausencia de lúnula, retardo en el crecimiento, hemorragias en astilla</p>
Dermatosis perforante adquirida	<p>En 10% pacientes en hemodiálisis</p> <p>Más frecuente en la raza negra</p> <p>Pápulas hiperqueratósicas, cráter con costra central</p> <p>En tronco y superficies de extensión</p> <p>Eliminación tras-epidérmica de fibras colágenas y elásticas</p> <p>Etiología incierta (respuesta al rascado crónico)</p>

Dermatosis ampollar	1 a 16% Fragilidad cutánea con erosiones y ampollas en áreas expuestas Hiperpigmentación e hipertrichosis "Pseudoporfiria cutánea tarda"
Calcciosis cutis	Pápulas, nódulos y ulceraciones dolorosas Por hipoparatiroidismo secundario y alteraciones del metabolismo fosfocálcico
Amiloidosis sistémica secundaria a hemodiálisis	



Xerodermia en insuficiencia renal crónica



Colagenosis perforante en hemodializado

SÍNDROMES PARANEOPLÁSICOS CUTÁNEOS

Denominamos dermatosis paraneoplásicas a los signos y síntomas que se manifiestan en la piel y se asocian con una neoplasia maligna interna, aunque no son causados directamente por el propio tumor o sus metástasis.

Criterios diagnósticos (Criterios de Curth)

Criterios mayores:

1. Comienzo simultáneo o muy próximo de la neoplasia y el tumor.
2. Evolución paralela de las dos afecciones, desaparición de la patología cutánea cuando se trata el tumor y reaparición con recidiva o metástasis.

Criterios menores

- 1-Asociación estadísticamente significativa de las lesiones cutáneas y el tipo de neoplasia.
- 2-Una malignidad uniforme, es decir, un mismo tipo de tumor debe provocar una misma manifestación cutánea.

3- Rareza en el tipo de patología cutánea. Los procesos muy frecuentes quedan eliminados porque su elevada prevalencia puede hacer que sean meramente coincidentes.

4- Los criterios 1 y 2 pueden no cumplirse cuando la relación entre la neoplasia y la dermatosis tiene una base genética.

Entidad cutánea	Clínica	Neoplasia asociada
Acantosis Nigricans Maligna	Hiperpigmentación aterciopelada verrugosa en pliegue	Adenocarcinoma intra-abdominal, carcinoma de pulmón
Acroqueratosis paraneoplásica (síndrome de Basex)	Dermatitis psoriasiforme con distrofia ungueal que afecta manos, pies, orejas y nariz	Carcinoma escamoso de esófago, pulmón o de cabeza y cuello
Eritema Gydatum Repens	Lesiones eritematosas, anulares con escama que se desplazan diariamente	Cáncer de mama, pulmón, uterino, gástrico, de esófago, de vejiga, próstata y mieloma múltiple
Eritema necrolítico migratorio	Lesiones anulares policíclicas	Tumor pancreático de las células alfa
Síndrome de Sweet	<u>Pápulas</u> o placas inflamatorias dolorosas neutrófilo dérmico difuso	Leucemias, con síndrome mielodisplásico, mieloma múltiple y linfoma.
Pioderma gangrenoso	Úlcera	Leucemias, mieloma múltiple
Pénfigo paraneoplásico	Erupción mucocutánea polimorfa, Estomatitis dolorosa	Linfoma no Hodgkin, leucemia linfocítica crónica (tumor de Castleman, reticulosarcoma, macroglobulinemia de Waldenstrom, timoma y sarcoma
Xantomas planos difusos	Máculas o placas amarillo anaranjadas que crecen lentamente, distribuidas por párpados, cuello y parte superior de tronco	Mieloma múltiple
Amiloidosis sistémica primaria	Macroglosis y pápulas infiltradas	Mieloma múltiple
Osteartropatía hipertrofiante neumica de Pierre Marie	Uñas hipocráticas Periostitis proliferativa Osteitis en falanges y antebrazos	Carcinoma de pulmón
Dermatomiositis	Erupción en heliotropo Pápulas de Gottron Telangiectasias periungueales	Cáncer de ovario, mama, estómago y pulmón
Signo de LeserTrélat	Queratosis seboreicas múltiples que aparecen en gran cantidad y extensión en forma brusca, por lo general en el tronco	Tumores gástricos, mamarios, prostáticos, pulmonares y colon.
Ictiosis adquirida	Sequedad y descamación de la piel	Linfomas, mieloma múltiple, sarcoma de Kaposi
Hipertrichosis lanuginosa adquirida	Lanugo en la cara y el tronco	Cáncer de pulmón y colorrectal



Dermatomiositis: pápulas de Gottron



Signo de LeserTrelat

Referencias:

- Cabrera H, Gatti C (2003). Manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas. En *Dermatología de Gatti- Cardama* (456-466). Buenos Aires: Editorial El Ateneo.
- Fernandez Bussy R(h), Larraza M (2013). Manifestaciones Cutáneas de Enfermedades Sistemicas. *Rev. Méd. Rosario* 79: 78-89
- Gómez Hoyos E, Levy E (2012). Diabetic foot. *Semin Fund Esp Reumatol.* 119–129
- Graham A, Robin A (2014). Goldsmith L., Katz S, Gilchrest B, Paller A, Leffell D, Wolf K. Manifestaciones cutáneas de trastorno de órganos internos. En *Fitzpatrick Dermatología en Medicina General (1919-1838)*. España: Editorial médica Panamericana.
- GravinaAG (2016). Crohn's disease and skin. *United European Gastroenterol J.* 4(2):165-71.
- Lee A (2009). Skin manifestations of systemic disease. *Austral Family Phys* 30:498-505.
- Markova A, Lester J (2012) Diagnosis of common dermopathies in dialysis patients: a review and upd. *Semin Dial.*:408-18.
- Ramos E, Silva M (2011). Cutaneous paraneoplasia. *ClinDermatol.* 541-7
- Rigopoulos R, Larios G (2011). Skin signs of systemic diseases. *Clin Dermatol* 29:531-40.
- Robles-Mendez JC (2015) Skin manifestations of chronic kidney disease. *Actas Dermosifiliogr.* 609-22.
- Suzuki K, Tamano M, Katayama (2014). World Study of pruritus in chronic hepatitis C patients. *J Gastroenterol* 17877-82
- Tuerk MJ, Koo J (2008). A practical review and update on the management of pruritus sine materia. *Cutis:* 187-94

Los autores

Compiladora

Ingratta, Stella Maris Beatriz

Médico diplomado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Profesora de Ciencias Médicas otorgado por la Facultad de Humanidades y Ciencias de la Educación de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista Consultor en Dermatología otorgado por el Colegio de Médicos de la Provincia de Buenos Aires. Profesora Titular de la cátedra de Dermatología de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Docente de la Carrera de Médico Especialista en Dermatología de la Universidad Nacional de La Plata. Ex Jefe de Unidad de Internación de Dermatología del Hospital San Roque de Gonnet.

Coordinadoras

Manzo, Liliana Beatriz

Médico diplomado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista universitario en Dermatología, otorgado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista consultor en Dermatología otorgado por el Colegio de Médicos de la Provincia de Buenos Aires. Docente universitaria. Jefe de Clínica de la cátedra de Dermatología. Ex Docente de la Carrera de Médico Especialista en Dermatología de la Universidad Nacional de La Plata. Ex Jefe de Unidad de Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedades de transmisión Sexual del Hospital Zonal General de Agudos “Dr. Ricardo Gutiérrez” de La Plata.

Caserio, Griselda Mariela

Médico diplomado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista en Dermatología otorgado por el Colegio de Médicos de la Provincia de Buenos Aires, Ayudante diplomado de la cátedra de Dermatología de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Ex Jefe de Trabajos prácticos de la cátedra de Micología Médica de la Facultad de Veterinaria de la UNLP. Docente de la Carrera de Médico

Especialista en Dermatología de la Universidad Nacional de La Plata. Ex Jefe de Unidad de Internación de Dermatología del Hospital San Roque de Gonnet. Médico especialista en Dermatología del Servicio Penitenciario de la provincia de Buenos Aires.

Los autores

Bertolotti, Mercedes Lucila

Médico diplomado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista universitario en Dermatología, otorgado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista en Dermatología otorgado por el Colegio de Médicos de la Provincia de Buenos Aires, Ayudante diplomado de la cátedra de Dermatología de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Docente de la Carrera de Médico Especialista en Dermatología de la Universidad Nacional de La Plata. Médico de planta del Servicio de Dermatología, Hospital “San Juan de Dios” de La Plata.

Bourimborde, María Victoria

Médico diplomado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista en Dermatología, otorgado por el Ministerio de Salud de la Nación. Especialista Jerarquizado en Dermatología otorgado por el Colegio de Médicos de la Provincia de Buenos Aires. Ayudante diplomado de la cátedra de Dermatología de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Médico de la Honorable Cámara de Senadores de la provincia de Buenos Aires.

Cordo, María Victoria Itatí

Médico diplomado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista universitario en Dermatología, otorgado por la Facultad de Medicina de la UBA, Médico especialista en Dermatología, otorgado por el Ministerio de Salud de la Nación. Médico especialista en Medicina Interna, otorgado por la Escuela Argentina de Medicina Interna (Sociedad de Medicina Interna de Buenos Aires). Especialista en Dermatología otorgado por el Colegio de Médicos de la Provincia de Buenos Aires. Ayudante diplomado de la cátedra de Dermatología de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Docente de la Carrera de Médico Especialista en Dermatología de la Universidad Nacional de La Plata.

Faraone, Marcela Alejandra

Médico diplomado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista en Dermatología otorgado por el Colegio de Médicos de la Provincia de Buenos Aires. Ayudante diplomado de la cátedra de Dermatología de la Facultad de Ciencias Médicas

de la Universidad Nacional de La Plata. Médico de planta de Unidad de Internación de Dermatología del Hospital Zonal General de Agudos “Horacio Cestino” de Ensenada.

Harismendy, Carlos Alberto

Médico diplomado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista universitario en Dermatología, otorgado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista consultor en Dermatología otorgado por el Colegio de Médicos de la Provincia de Buenos Aires. Docente universitario. Profesor Adjunto de la cátedra de Dermatología. Ex Docente de la Carrera de Médico Especialista en Dermatología de la Universidad Nacional de La Plata.

Luna Cian, Ramiro

Médico diplomado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Residente de 4º año de Dermatología del Hospital “San Juan de Dios” de La Plata. Colaborador docente diplomado de la cátedra de Dermatología.

Mestroni, Maximiliano Carlos

Médico diplomado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista Universitario en Medicina Interna, UBA y Ministerio de Salud de la Nación. Especialista Universitario en Dermatología, UBA y Ministerio de Salud de la Nación. Ayudante diplomado de la cátedra de Dermatología. Médico de planta de Dermatología y Gestión de Pacientes, Hospital “El Cruce”, Florencio Varela, provincia de Buenos Aires.

Ochoa, Ana Karina

Médico diplomado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista en Dermatología otorgado por el Colegio de Médicos de la Provincia de Buenos Aires, Jefe de Trabajos Prácticos de la cátedra de Dermatología. Colaborador docente de la cátedra de Transplante. Médico de Unidad de Transplante Renal del CRAI Sur del Hospital Interzonal de Agudos “Gral. San Martín” de La Plata. Secretaria y Docente de la Carrera de Médico Especialista en Dermatología de la Universidad Nacional de La Plata.

Raffaelli, Rocío Fabiola

Médico diplomado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista universitario en Dermatología, otorgado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista en Dermatología otorgado por el Colegio de Médicos de la Provincia de Buenos Aires. Maestría en Psoriasis y Artritis psoriásica. Solapso. Sociedad Latinoamericana de Psoriasis. Ayudante diplomado de la cátedra de Dermatología de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Docente de la Carrera

de Médico Especialista en Dermatología de la Universidad Nacional de La Plata. Médico de planta del Servicio de Dermatología, Hospital “San Roque” de Gonnet.

Russo, Juan Pedro

Médico diplomado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista universitario en Dermatología, otorgado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista en Dermatología otorgado por el Colegio de Médicos de la Provincia de Buenos Aires. Ayudante diplomado de la cátedra de Dermatología de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Docente de la Carrera de Médico Especialista en Dermatología de la Universidad Nacional de La Plata. Médico de planta del Servicio de Dermatología del Hospital Interzonal de Agudos “Gral. San Martín” de La Plata. Miembro de la Sociedad Europea de Dermatitis por Contacto.

Taboada, Marcia Araceli

Médico diplomado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista en Dermatología otorgado por el Ministerio de Salud de la Nación. Especialista Jerarquizado en Dermatología otorgado por el Colegio de Médicos de la Provincia de Buenos Aires, Ayudante Diplomado de la cátedra de Dermatología. Jefe de Unidad de Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedades de transmisión Sexual del Hospital Zonal General de Agudos “Dr. Ricardo Gutiérrez” de La Plata.

Tettamanti, Ana Virginia

Médico otorgado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista en Medicina Interna otorgado por el Ministerio de Salud de la Nación. Especialista en Dermatología otorgado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de Buenos Aires. Especialista Jerarquizada en Dermatología otorgado por el Colegio de Médicos. Ayudante Diplomado de la Cátedra de Dermatología. Docente de la Carrera de Médico Especialista en Dermatología de la Universidad Nacional de La Plata. Editora asistente en la Revista Archivos Argentinos en Dermatología.

Verea, María Alejandra

Médico diplomado por la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de La Plata. Especialista consultor en Dermatología otorgado por el Colegio de Médicos de la Provincia de Buenos Aires. Profesor Adjunto de la cátedra de Dermatología. Docente de la Carrera de Médico Especialista en Dermatología de la Universidad Nacional de La Plata. Jefe de Servicio de Dermatología del Hospital “San Juan de Dios” de La Plata. Instructor de residentes de Dermatología del Hospital “San Juan de Dios” de La Plata.

Dermatología : pautas básicas para su aprendizaje / Stella Maris Beatriz Ingratta ... [et al.] ; compilado por Stella Maris Beatriz Ingratta ; coordinación general de Liliana Beatriz Manzo ; Griselda Mariela Caserio. - 1a edición para el alumno - La Plata : Universidad Nacional de La Plata, 2017.

Libro digital, PDF

Archivo Digital: descarga y online
ISBN 978-950-34-1455-2

1. Dermatología. 2. Enfermedades de la Piel. I. Ingratta, Stella Maris Beatriz II. Ingratta, Stella Maris Beatriz, comp. III. Manzo, Liliana Beatriz, coord. IV. Caserio, Griselda Mariela , coord.

Diseño de tapa: Dirección de Comunicación Visual de la UNLP

Universidad Nacional de La Plata – Editorial de la Universidad de La Plata
47 N.º 380 / La Plata B1900AJP / Buenos Aires, Argentina
+54 221 427 3992 / 427 4898
edulp.editorial@gmail.com
www.editorial.unlp.edu.ar

Edupl integra la Red de Editoriales Universitarias Nacionales (REUN)

Primera edición, 2017
ISBN 978-950-34-1455-2
© 2017 - Edulp

n
naturales



UNIVERSIDAD
NACIONAL
DE LA PLATA