

Dermatología

Índice

TEMA 1. GENERALIDADES.	1
1.1. Estructura y función de la piel.	1
1.2. Lesiones elementales dermatológicas.	2
1.3. Signos útiles en el diagnóstico dermatológico.	3
1.4. Terapéutica dermatológica.	3
TEMA 2. VIH Y DERMATOLOGÍA.	4
2.1. Dermatosis asociadas al VIH.	4
TEMA 3. INFECCIONES VÍRICAS.	4
3.1. Diagnóstico diferencial del exantema vírico.	4
3.2. Herpes virus.	4
3.3. Enterovirus.	5
3.4. Hepadnavirus.	6
3.5. Poxvirus.	6
3.6. Papovavirus.	6
TEMA 4. INFECCIONES MICÓTICAS.	6
4.1. Pitiriasis versicolor.	6
4.2. Dermatofitosis o tiñas.	6
4.3. Candidiasis.	7
4.4. Esporotricosis.	7
TEMA 5. INFECCIONES BACTERIANAS.	8
5.1. Piodermitis. Otras infecciones comunes.	8
5.2. Infecciones de los anejos.	8
5.3. Tuberculosis cutánea.	9
5.4. Lepra.	9
TEMA 6. ZOONOSIS Y PARASITOSIS.	10
6.1. Botón de Oriente o leishmaniasis cutánea.	10
6.2. Escabiosis.	10
6.3. Pediculosis.	10
TEMA 7. ENFERMEDADES ERITEMATODESCAMATIVAS.	10
7.1. Dermatitis seborreica.	10
7.2. Psoriasis.	10
7.3. Liquen ruber plano.	12
7.4. Pitiriasis rosada de Gibert.	13
7.5. Pitiriasis rubra pilaris.	13
TEMA 8. GENODERMATOSIS.	13
8.1. Enfermedad de Darier.	13
8.2. Ictiosis.	14
8.3. Pénfigo benigno familiar de Hailey-Hailey.	14

TEMA 9. ECCEMA. DERMATITIS ATÓPICA.....	14
9.1. Definición y clasificación de los eccemas.	14
9.2. Eccemas de contacto.	14
9.3. Eccema atópico.....	15
9.4. Otras formas de eccema.....	15
TEMA 10.URTICARIA Y ANGIOEDEMA.....	16
10.1. Definición y clasificación.....	16
10.2. Clínica.....	16
10.3. Tratamiento.	16
10.4. Edema angioneurótico familiar de Quincke (angioedema hereditario).....	16
TEMA 11.TOXICODERMIAS.	17
11.1. Definición y clasificación.....	17
11.2. Formas clínicas.	17
11.3. Tratamiento.	17
11.4. Dermatitis reactivas.	17
TEMA 12.ACNÉ.....	18
12.1. Acné.	18
12.2. Rosácea.	19
12.3. Dermatitis perioral.....	19
TEMA 13.ALOPECIAS.	19
13.1. Definición y clasificación.....	19
13.2. Alopecias no cicatrizales.....	19
13.3. Alopecias cicatrizales.....	19
TEMA 14.ALTERACIONES DE LA PIGMENTACIÓN.	20
14.1. Discromías con hiperpigmentación.	20
14.2. Discromías con hipopigmentación o acromía.	20
TEMA 15.FOTOSENSIBILIDAD. TRASTORNOS INDUCIDOS POR LA LUZ.....	21
TEMA 16.ENFERMEDADES AMPOLLOSAS AUTOINMUNES.	23
16.1. Grupo de los pénfigos.	23
16.2. Penfigoide ampollosa de Lever.....	23
16.3. Herpes gestationis o penfigoide gestacional.....	24
16.4. Dermatitis herpetiforme (enfermedad de Duhring-Brocq).	24
16.5. Epidermólisis ampollosa adquirida.	25
16.6. Dermatitis con IgA lineal.....	25
TEMA 17.PANICULITIS.....	25
17.1. Concepto y clasificación.....	25
17.2. Eritema nodoso.....	25
17.3. Vasculitis nodular. Eritema indurado de Bazin.....	25
TEMA 18.MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LAS ENFERMEDADES ENDOCRINAS Y METABÓLICAS.....	26
18.1. Patología tiroidea.....	26
18.2. Diabetes mellitus.....	26
TEMA 19.MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LAS ENFERMEDADES DIGESTIVAS.....	26
19.1. Enfermedad inflamatoria intestinal (EII).	26
TEMA 20.MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE OTRAS ENFERMEDADES INTERNAS.....	27
20.1. Sarcoidosis.....	27
20.2. Amiloidosis.	27
20.3. Deficiencias nutricionales.	27
20.4. Trastornos del tejido elástico.	27
TEMA 21.FACOMATOSIS.	28
21.1. Neurofibromatosis.	28
21.2. Esclerosis tuberosa, epiloia o enfermedad de Pringle-Bourneville.....	28
21.3. Angiomatosis encefalotrigeminal o síndrome de Sturge-Weber.....	29
21.4. Angiomatosis cerebello-retiniana o enfermedad de von Hippel-Lindau.....	29

TEMA 22. TUMORES BENIGNOS Y LESIONES CUTÁNEAS PRECANCEROSAS.	29
22.1. Tumores cutáneos benignos.	29
22.2. Lesiones cutáneas precancerosas.	30
TEMA 23. CÁNCER DE PIEL. EPITELIOMAS.	31
23.1. Epitelioma basocelular.	31
23.2. Carcinoma epidermoide (epitelioma espinocelular).	31
TEMA 24. MELANOMA MALIGNO.	32
24.1. Epidemiología y etiología.	32
24.2. Formas clínico-patológicas.	32
24.3. Factores pronósticos en el melanoma.	33
24.4. Tratamiento.	34
TEMA 25. LINFOMAS CUTÁNEOS.	34
25.1. Micosis fungoide y síndrome de Sézary.	34
TEMA 26. OTROS TUMORES CUTÁNEOS.	35
26.1. Metástasis cutáneas.	35
26.2. Enfermedad de Paget.	35
26.3. Mastocitosis.	35
26.4. Histiocitosis.	35
TEMA 27. DERMATOSIS PARANEOPLÁSICAS.	36
27.1. Dermatitis paraneoplásicas.	36

TEMA 1. GENERALIDADES.

1.1. Estructura y función de la piel.

ESTRUCTURA

La epidermis es un epitelio poliestratificado y avascular. Igual que sus anejos, procede del ectodermo. Se divide en los siguientes estratos:

- **Basal o germinativo:** contiene células basales, melanocitos y células de Merkel.
- **Espinoso:** queratinocitos unidos por puentes intercelulares (desmosomas).
- **Granuloso:** queratinocitos que contienen gránulos de queratohialina.
- **Lúcido:** sólo presente en palmas y plantas.
- **Córneo:** células muertas, queratinizadas, sin núcleo.

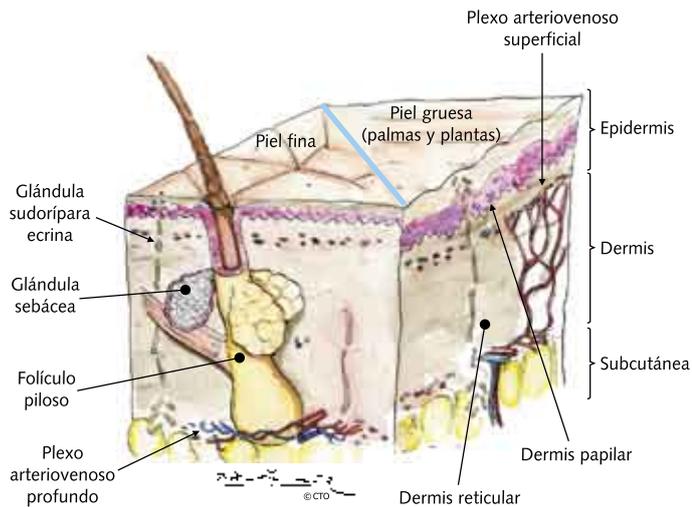


Figura 1. Estructura microscópica de la piel normal.

Queratinocitos (90%). Son las células mayoritarias en la epidermis. Contienen las siguientes estructuras:

Gránulos de queratohialina: En el estrato granuloso. Contienen filagrina, un precursor de la queratina.

Corpúsculos de Odland o queratinosomas: Organelas intracitoplasmáticas que aparecen en los queratinocitos de los estratos altos de la epidermis. Contienen una mezcla de lípidos y proteínas que son vertidos al espacio intercelular, y así permiten la cohesión de las células córneas y establecen una barrera que impermeabiliza la epidermis evitando la pérdida de agua.

Melanocitos (5-10%). Situados en la capa basal en proporción 1/10 con los queratinocitos. Derivan de la cresta neural. No establecen puentes intercelulares, sino que se relacionan con otras células mediante dendritas, a través de las cuales traspasan la melanina, sintetizada en organelas intracitoplasmáticas denominadas melanosomas, a los queratinocitos. El número de melanocitos es mayor en zonas del cuerpo como los genitales o la cara y va disminuyendo un 6-8% por década. El color de la piel en las distintas razas no depende del número de melanocitos, sino el tamaño y distribución de los melanosomas.

Células de Langerhans (2-5%). Son células dendríticas que se localizan en el estrato espinoso, de origen mesodérmico. Se localizan, además de en la piel, en mucosa oral, genital, ganglios y timo. Pertenecen al sistema mononuclear fagocítico y se originan en la médula ósea. Su función es la de presentar antígenos a los linfocitos T, por lo que es importante su papel en la inmunidad celular. Al microscopio electrónico se aprecian unas formaciones intracitoplasmáticas en forma de raqueta, denominadas gránulos de Birbeck.

Células de Merkel (<1%). Células de origen neuroectodérmico. Se localizan en la basal y se cree que son receptores táctiles. Al microscopio óptico y con impregnación argéntica se observa una formación discoide en su porción basal, denominada disco de Merkel. Este disco recubre una terminación axónica-amielínica.

ESTRUCTURA DE LA DERMIS.

Se encuentra bajo la epidermis, separadas por la membrana basal. Procede del mesodermo y se divide en una *dermis papilar* o su-

perficial y una *dermis reticular* o profunda. El mayor componente dérmico es el colágeno, y principalmente el tipo I, que es el más abundante. Además existen fibras elásticas, fibroblastos, mastocitos, histiocitos, vasos y terminaciones nerviosas eferentes y aferentes como los corpúsculos de Meissner en las papilas dérmicas, responsables del tacto, y los de Vater-Paccini en dermis profunda que responden a la presión. En la dermis se encuentran los anejos cutáneos:

Folículos pilosos. Se localizan en toda la superficie corporal, excepto palmas y plantas. El pelo tiene tres fases en su ciclo de crecimiento:

- **Anagen:** 2-5 años, crecimiento.
- **Catagen:** 2-5 semanas, involución.
- **Telogen:** 2-5 meses, caída.

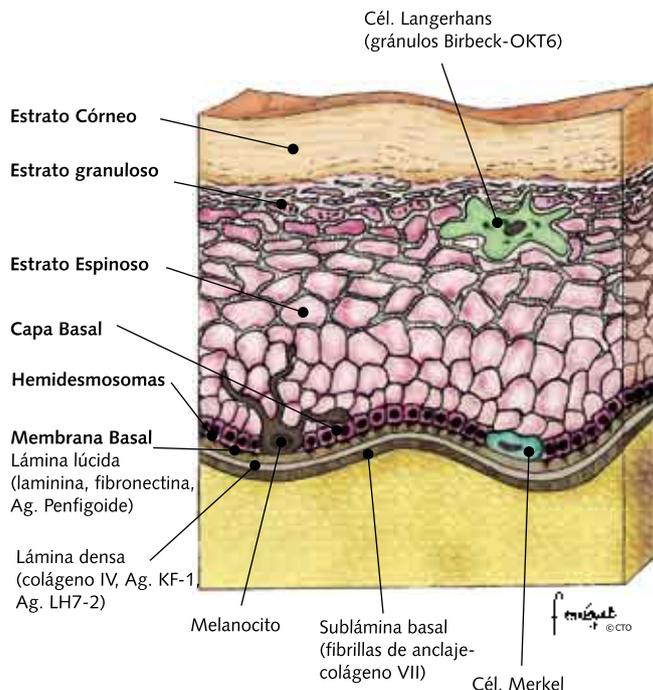


Figura 2. Estructura de la unión dermoepidérmica.

En condiciones normales, el 90% de los folículos se encuentra en fase anagen. Existe un proceso denominado *efluvio telógeno* en el cual muchos pelos entran en telogen, lo que conlleva una caída anormal de pelo. Es frecuente observar este hecho tras el parto, una infección o un estrés intenso.

El número y distribución corporal de los folículos pilosos en la especie humana está condicionado por factores genéticos y hormonales. Al desarrollo exagerado de la población pilosa en un individuo no dependiente de alteraciones androgénicas se denomina hipertricosis. En cambio, hirsutismo es el aumento del pelo en mujeres por causas androgénicas en localizaciones propias de varones, por lo que no es un término aplicable al varón.

El folículo se divide en tres partes anatómicas: *infundíbulo* o porción superior, entre el orificio folicular y la desembocadura de la glándula sebácea, *istmo* o zona media que llega hasta la inserción del músculo erector del pelo, y la porción *inferior* o base.

Glándulas sudoríparas ecrinas. Localizadas en casi todo el cuerpo, en especial en palmas, plantas y axilas. Su secreción es merocrina (sin pérdida celular) y se regula por el sistema nervioso autónomo (fibras colinérgicas).

Glándula sudorípara apocrina. Desemboca en el infundíbulo del folículo piloso, por encima de donde lo hace la glándula sebácea. Se localiza en región anogenital, axilas, areolas y vestíbulo nasal. Tiene secreción por decapitación o apocrina. Su desarrollo es hormonal, y comienza a funcionar después de la pubertad bajo el sistema nervioso autónomo (fibras adrenérgicas).

Glándula sebácea. Desemboca en el infundíbulo del folículo piloso. Se distribuye por toda la superficie corporal, excepto en palmas y plantas. Su secreción es holocrina (toda la célula), y su control es hormonal.

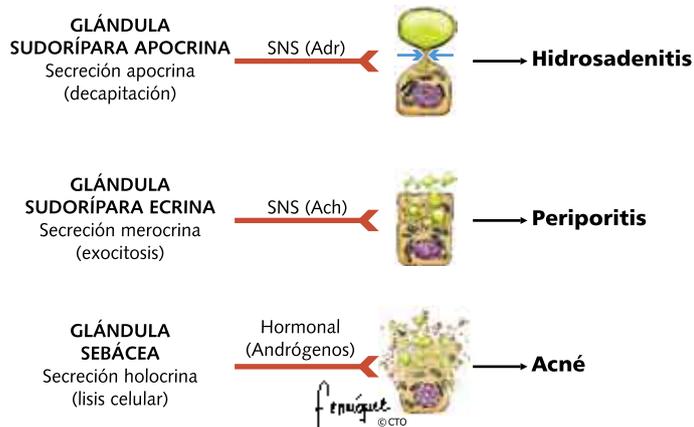


Figura 3. Fisiología de las glándulas cutáneas.

1.2. Lesiones elementales dermatológicas.

LESIONES CLÍNICAS.

1) Primarias.

De contenido líquido.

- **Vesícula:** formación elevada, menor de 0,5 cm, de contenido líquido.
 - **Ampolla:** lesión de contenido líquido mayor de 0,5 cm.
 - **Flictena:** una ampolla de gran tamaño.
- **Pústula:** es una vesícula de contenido purulento.
- **Quiste:** lesión capsulada de contenido líquido o semisólido.



Figura 4. Púrpura palpable en una vasculitis por hipersensibilidad.

De consistencia sólida.

- **Mácula:** cambio de coloración de la piel sin relieve (no es palpable) y menor de 1 cm de diámetro. Si es mayor, se denomina *mancha*. Cuando una mácula es de color rojo se describe como eritematosa, y cuando tiene una tonalidad violácea y no desaparece a la vitropresión, se denomina mácula purpúrica (traduce la existencia de sangre extravasada). En el diagnóstico diferencial de las lesiones purpúricas siempre se debe tener en cuenta a la púrpura senil que aparece en forma de máculas violáceas en zonas expuestas a traumatismos como consecuencia de fragilidad capilar (MIR 03-04,110) y las vasculitis por hipersensibilidad, que típicamente dan lesiones purpúricas palpables (es decir, son pápulas purpúricas).
- **Pápula:** elevación sólida pequeña, menor de 1 cm, y circunscrita de la piel, que se resuelve sin dejar cicatriz. Si supera este tamaño se denomina *placa*. Ambas lesiones son palpables (MIR 95-96F, 237).
- **Habón:** placa urticariana, eritematoedematosa de localización dérmica y de evolución fugaz (desaparece en <24 horas).
- **Nódulo:** lesión dérmica o hipodérmica circunscrita, que se identifica por palpación y que puede o no hacer relieve.
- **Tubérculo:** nódulo elevado, circunscrito, infiltrado, que cuando se resuelve suele dejar cicatriz.
- **Goma:** inflamación granulomatosa que tiende a reblandecerse y a abrirse al exterior.
- **Tumor:** lesión excrecente.

2) Secundarias.

Destinadas a eliminarse:

- **Escama:** láminas del estrato córneo que se desprenden.
- **Costra:** superpuesta a la piel y constituida por secreciones secas, exudados o hemorragias.
- **Escara:** placa de color negro y límites netos, formada por tejido necrótico.

Soluciones de continuidad.

- **Erosión:** pérdida de sustancia superficial, en epidermis, que cura sin dejar cicatriz.
- **Excoriación:** erosión secundaria al rascado.
- **Fisura:** hendidura o corte lineal, que llega a dermis alta.
- **Úlcera:** pérdida de sustancia que afecta a epidermis y dermis y deja cicatriz al curar.

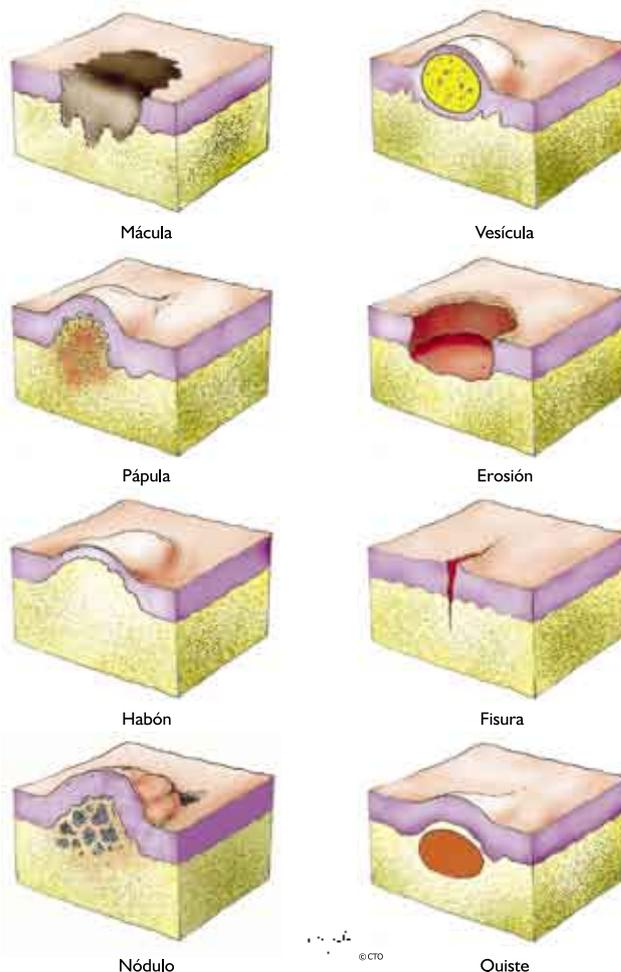


Figura 5. Lesiones elementales.

Otras.

- **Esclerosis:** induración de la piel con pérdida de su elasticidad, debida fundamentalmente a fibrosis y colagenización dérmica.
- **Cicatriz:** tejido fibroso que reemplaza a la piel normal destruida por traumatismo o enfermedad.
- **Liquenificación:** engrosamiento de la epidermis con acentuación de los pliegues de la piel secundaria al rascado crónico.
- **Intértrigo:** se denomina así a la distribución de las lesiones en los pliegues (MIR 95-96, 25).
- **Telangiectasia:** es un tipo de mácula que consiste en una dilatación permanente de un pequeño vaso cutáneo.
- **Poiquilodermia** (es una lesión maculosa): lesión degenerativa que engloba hipo e hiperpigmentaciones más atrofia cutánea y telangiectasias. Es inespecífica, sólo traduce la existencia de un daño crónico.

LESIONES HISTOLÓGICAS ELEMENTALES.

- **Hiperqueratosis:** aumento de la capa córnea (verrugas, psoriasis).
- **Hipergranulosis:** aumento de la granulosa.
- **Acantosis:** aumento del estrato espinoso.

- **Acantólisis:** ruptura de los puentes intercelulares del estrato espinoso (típica del pénfigo).
- **Espongiosis:** edema intercelular intraepidérmico (propia del eccema).
- **Balonización:** edema intracelular (herpes).
- **Paraqueratosis:** presencia de núcleos en las células córneas.
- **Disqueratosis:** queratinización anómala de células individuales del estrato espinoso (típica de la enfermedad de Darier).
- **Papilomatosis:** aumento de longitud de las papilas dérmicas (psoriasis).

I.3. Signos útiles en el diagnóstico dermatológico.

Fenómeno isomórfico de Koebner: aparición de lesiones propias de una determinada dermatosis en las zonas de presión o traumatismo. Es típico de enfermedades eritematoescamosas (psoriasis, liquen plano, pitiriasis rubra pilaris, enfermedad de Darier), infecciosas (verrugas, molluscum), vitíligo, xantomas, vasculitis, síndrome de Sweet...



Figura 6. Fenómeno de Koebner: liquen plano sobre cicatriz de laparotomía.

Signo de Darier: aparición de eritema, edema y prurito tras el rascado de una lesión. Es un signo patognomónico de las mastocitosis y traduce la activación mecánica de las células cebadas.

Fenómeno de patergia: un mínimo traumatismo (ej: un pinchazo) produce la aparición de una pústula en el lugar agredido. La diferencia con el fenómeno de Koebner es que éste reproduce una dermatosis (lesiones de psoriasis, de liquen plano...) mientras que el de patergia produce una pústula. Es típico de la enfermedad de Behçet, el pioderma gangrenoso y a veces aparece en el síndrome de Sweet.

Signo de Nikolsky: la presión tangencial sobre la piel produce un despegamiento cutáneo con formación de ampollas (pénfigo, necrólisis epidérmica tóxica, síndrome de la piel escaldada estafilocócica...).

Dermatitis fotosensibles: son aquellas dermatosis que se agravan o precipitan con el sol. Este dato aparentemente banal puede facilitar mucho el diagnóstico de cuadros como el lupus eritematoso, la porfiria o la enfermedad de Darier.

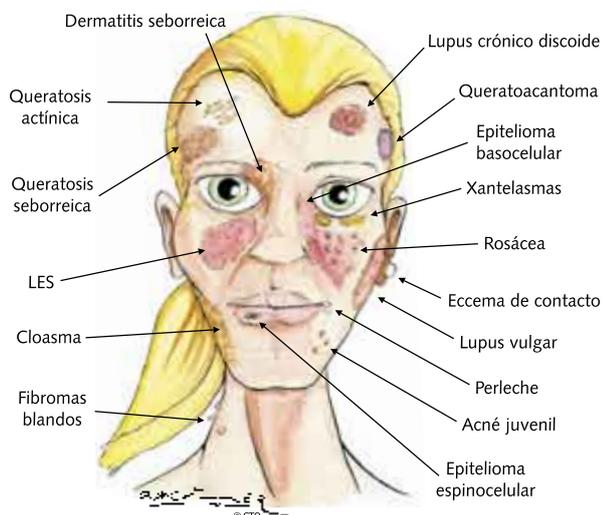


Figura 7. Localización de algunas enfermedades cutáneas en la cara.

I.4. Terapéutica dermatológica.

BASES PARA LA FORMULACIÓN DE TRATAMIENTOS TÓPICOS.

Cada tipo de lesión y/o zona de piel a tratar puede tener un vehículo más indicado que otro. La diferencia entre unos y otros (cremas, pomadas, ungüentos) es su diferente proporción entre agua y grasa. Por ejemplo, las lesiones **crónicas** suelen ser secas, por lo que conviene tratarlas con productos abundantes en grasa y con poca agua, como pomadas y ungüentos (MIR 95-96F; 234). En las lesiones **agudas**, que son en sí exudativas y húmedas, se emplean fórmulas con gran proporción de agua (fomentos, lociones, pastas al agua). Entre ambos extremos se encuentran las lesiones subagudas, que se tratarían con cremas, en las que predomina el agua sobre el aceite.

Las zonas pilosas son tratadas con geles, espumas y lociones.

Tabla I. Elección de vehículos en terapéutica dermatológica.

Lesiones agudas	Exudativas	<ul style="list-style-type: none"> • Lociones. • Fomentos. • Pastas al agua. • Soluciones y polvos.
Lesiones subagudas	Costras-secas	<ul style="list-style-type: none"> • Leches. • Cremas.
Lesiones crónicas	Muy secas	<ul style="list-style-type: none"> • Pomadas. • Ungüentos.

CORTICOESTEROIDES TÓPICOS.

Producen efectos antiinflamatorios, inmunosupresores y vasoconstrictores. Se clasifican según su potencia. La hidrocortisona es el prototipo de baja potencia y fue el primero en emplearse. Más tarde aparecieron otros más potentes (betametasona, de potencia media-alta; clobetasol, muy alta...). En zonas de piel fina (cara, pliegues) se prefieren de baja potencia. En cambio, en piel gruesa (palmas y plantas, dermatosis liquenificadas) se tiende a usar los más potentes.

El principal efecto secundario de los corticoides tópicos es la **atrofia cutánea**, que se caracteriza por el adelgazamiento de la piel y la aparición de estrías. Otros efectos adversos son la aparición de hipopigmentaciones, dermatitis perioral, acné esteroideo y retraso en la cicatrización de las heridas. No es raro observar rebrotos tras suspender un tratamiento crónico con corticoides. Es posible su absorción sistémica, que conduce a un síndrome de Cushing.

RETINOIDEOS.

Son derivados de la vitamina A. Regulan el proceso de queratinización y ayudan a la diferenciación del queratinocito. Pueden emplearse en forma tópica, aprovechando su efecto queratolítico y exfoliante, como en el acné leve-moderado. Por vía oral, se emplean para diversas enfermedades: acné (isotretinoína), psoriasis (acitretino, etretinato). Se han empleado también en precancerosis y en ciertos tumores cutáneos (como el bexaroteno, para la micosis fungoide).

Entre sus efectos secundarios, destacan la xerosis cutánea y la queratitis descamativa (los más frecuentes) y la teratogenia (el más grave). Además, aumentan el colesterol y los triglicéridos, pueden ser hepatotóxicos y producen calcificaciones osteoligamentosas.

ANTIISTAMÍNICOS.

Deben emplearse por vía oral. Los preparados tópicos son desaconsejables (producen fotosensibilidad) (MIR 05-06, 145). Todos son anti-H1. Los **clásicos** (hidroxicina, difenhidramina, clorfeniramina) atraviesan la barrera hematoencefálica, produciendo somnolencia, depresión del SNC y efectos anticolinérgicos. Los de **última generación** carecen de estos efectos (cetiricina, fexofenadina, loratadina, ebastina...).

TERAPÉUTICA FÍSICA.

Láser. Es una luz coherente con una longitud de onda determinada. Se emplean en dermatología para el tratamiento de lesiones vasculares (láser de colorante pulsado), cirugía dermatológica y tratamiento de algunas lesiones epidérmicas (láser CO2).

Cirugía de Mohs. Microcirugía de lesiones tumorales en la que se pretende extirpar la mínima cantidad de tejido sano posible. Para ello se realizan biopsias intraoperatorias hasta confirmar la

existencia de márgenes quirúrgicos libres de tumor. Está indicada en tumores poco agresivos (epitelioma basocelular) y en zonas donde sea importante preservar el máximo de tejido sano (canto interno del ojo).

Radioterapia. Indicada en epitelomas basocelulares de difícil abordaje quirúrgico (excepto la variedad esclerodermiforme, en la que carecen de utilidad). Muy útil también en el sarcoma de Kaposi y micosis fungoide en fase tumoral.

Fototerapia. Se realiza con radiaciones ultravioletas A y B, y con la ingesta previa de psoralenos que interfieren en la síntesis de ADN. En general, tienen efectos inmunosupresores, y disminuyen el número de células de Langerhans. Se emplean en múltiples patologías, con buenos resultados en la psoriasis, el eccema atópico, el prurigo urémico, en los primeros estadios de la micosis fungoide, etc.

TEMA 2. VIH Y DERMATOLOGÍA.

2.1. Dermatitis asociadas al VIH.

La mayoría de los pacientes VIH presentan alguna dermatosis a lo largo de su evolución.

INFECCIOSAS

Candidiasis orofaríngea. Es la dermatosis más frecuente, padeciéndola casi un 100%, en algún momento.

Exantema de la infección aguda. A las pocas semanas de la infección. Es maculoso, parecido al de una mononucleosis.

Infecciones por virus herpes. Se producen lesiones herpéticas múltiples e incluso diseminadas, que responden muy mal al tratamiento. Son frecuentes las formas necrótico-hemorrágicas.

Leucoplasia oral vellosa. Son placas blanquecinas que, a diferencia del muguet, asientan en los bordes laterales de la lengua. Las produce el virus de Epstein-Barr. Aparece en fases avanzadas de la enfermedad (MIR 99-00F, 151; MIR 96-97, 30).



Figura 8. Leucoplasia oral vellosa.

Angiomatosis bacilar. Cuadro infeccioso sistémico que cursa con la aparición de pápulas rojizas (proliferaciones vasculares) diseminadas y afectación de múltiples órganos. Se debe a la *Bartonella henselae* cuyo tratamiento es la eritromicina.

DERMATOSIS NO INFECCIOSAS.

Dermatitis seborreica. Es la dermatosis no infecciosa más frecuente, más extensa e intensa que en seronegativos.

Foliculitis eosinofílica. Clínicamente, destaca el intenso prurito. Histológicamente, es típico el infiltrado eosinofílico, que da nombre a esta entidad. Se discute si es una reacción cutánea a fármacos.

Aftosis oral recidivante. Rebelde al tratamiento. A veces, responde a la talidomida.

Otras: es característico el agravamiento de la psoriasis.

TUMORES CUTÁNEOS EN EL SIDA.

El tumor cutáneo más frecuente en el SIDA es el sarcoma de Kaposi. Tiene ciertas diferencias con el sarcoma clásico, aunque histológicamente son similares. Cursa con la aparición de máculas fusiformes

violáceas que evolucionan a nódulos indurados con aspecto de mora. El sarcoma de Kaposi asociado a VIH afecta más a vísceras, es más resistente al tratamiento, predomina en homosexuales y tiende a la afectación cutánea diseminada. El sarcoma de Kaposi también se ha relacionado con la infección por herpesvirus humano tipo 8 (VHH-8), tanto en pacientes seropositivos como en seronegativos para VIH. El tratamiento del sarcoma de Kaposi localizado puede ser la extirpación, la radioterapia o la vinblastina intralesional. Si está diseminado, se recurre al interferón o a la quimioterapia.



Figura 9. Sarcoma de Kaposi en un paciente con SIDA.

Tabla 2. Diferencias entre Kaposi epidémico y clásico.

KAPOSI EPIDÉMICO (VIH)	KAPOSI CLÁSICO
Jóvenes homosexuales (95%)	Ancianos
Difuso y bilateral (frecuentemente en paladar, cara)	Placas unilaterales (miembros inferiores)
Afectación mucosa y visceral frecuente	No tan frecuente
Invasión linfática precoz. Agresivo	No tan precoz

TEMA 3. INFECCIONES VÍRICAS.

3.1. Diagnóstico diferencial del exantema vírico.

Un eritema de aparición reciente y que se extiende a todo el tegumento se denomina exantema o rash. Los exantemas más frecuentes son los víricos y los tóxicos-alérgicos. Existen, básicamente, tres tipos de exantemas:

- **Exantema escarlatiniforme.** Se denomina así a todo aquel exantema que recuerda a la escarlatina (ver Pediatría). Consiste en una infinidad de elementos papulosos puntiformes rojizos sobre una base de eritema difuso, rasposo al tacto.
- **Exantema morbiliforme.** Llamado así porque recuerda al sarampión. Aparece en múltiples enfermedades víricas: sarampión, rubéola, mononucleosis. Es el más frecuente de todos y consta de múltiples máculas eritematosas confluentes diseminadas que dejan pequeñas áreas de piel sana.
- **Exantema roseoliforme.** Compuesto por máculas o manchas pálidas y poco confluentes, por lo que suelen estar separadas por áreas de varios milímetros a varios centímetros de piel sana. Predomina en tronco, y globalmente muestra un aspecto moteado característico de "piel de leopardo". Es típico de roséolas infecciosas como la sifilítica, la lepra y el exantema súbito.

3.2. Herpes virus.

INFECCIÓN POR VIRUS HERPES SIMPLE.

Existen dos tipos de herpes simple:

- Tipo I, responsable del herpes extragenital y del 20% de los genitales.
- Tipo II, responsable del herpes genital y de un pequeño porcentaje de los extragenitales.

El contagio se produce por contacto directo, existiendo el estado de portador asintomático. Tras la primoinfección, el virus queda acantonado en la porción sensitiva de los ganglios craneales o espinales.

CLÍNICA.

Herpes simple extragenital. La forma clínica más frecuente es la orofacial recidivante. La mayoría de las veces la primoinfección cursa asintomática. Sólo en un 5% de las ocasiones se producen síntomas, dando lugar a múltiples aftas en la mucosa oral, con adenopatías cervicales y afectación del estado general. Es la denominada gingivostomatitis herpética, que es la forma clínica sintomática de primoinfección más frecuente (MIR 97-98F, 55).

Herpes simple extragenital recurrente. Algunos factores como traumatismos, luz solar, frío, estrés, fiebre o menstruación pueden hacer que el virus latente se reactive. Las recidivas son más leves que la primoinfección. La forma clínica más frecuente de recidiva es el herpes labial, que consiste en la aparición perioral de vesículas agrupadas en racimos. El número habitual de recurrencias es de 3-4 por año. En inmunodeprimidos, es frecuente la cronificación de las úlceras.



Figura 10. Herpes simple.

Otras formas clínicas son el herpes gladiatorum, el panadizo herpético y la queratoconjuntivitis. Destaca por su gravedad el *eccema herpético* o *erupción variceliforme de Kaposi*. Es una infección herpética diseminada en pacientes que tienen una dermatosis de base. La más frecuente es una dermatitis atópica; otras son el Darier, el pénfigo o la micosis fungoide. Existe además el llamado *herpes neonatal*, que se debe al contagio intraparto del VHS-II, con afectación neurológica, deterioro general y lesiones cutáneas vesiculosas.

Herpes genital. Es la causa más frecuente de úlceras genitales después de las traumáticas. La primoinfección suele ser sintomática, y brota a los 3-14 días del contacto sexual como unas úlceras agrupadas en el surco balano-prepucial o en el prepucio junto a adenopatías inguinales dolorosas. Las recurrencias son menos graves que la primoinfección. La tasa de recurrencia es mucho más elevada cuando el herpes genital está causado por VHS tipo II que si es por el tipo I.

DIAGNÓSTICO.

Es fundamentalmente clínico. No obstante, el método de confirmación más fiable sería el cultivo viral. Existen técnicas que permiten ver cambios celulares (células multinucleadas, inclusiones intranucleares), como el citodiagnóstico de Tzanck. Esto también puede evidenciarse mediante biopsia y estudio histológico.

TRATAMIENTO.

Las formas clínicas leves no precisan tratamiento antivírico. Éste se emplearía en los siguientes casos:

- La primoinfección.
- Recidivas que por su severidad o su frecuencia afecten a la calidad de vida del paciente.
- Presencia de complicaciones (eritema multiforme, eccema herpético).

El fármaco de elección es el aciclovir y derivados: valaciclovir, famciclovir... Estos fármacos deben administrarse vía oral. Los antivíricos tópicos no han demostrado ser útiles.

VIRUS VARICELA-ZÓSTER.

La primoinfección da lugar a una varicela (ver Pediatría). Tras la varicela, el virus queda acantonado en la porción sensitiva de los ganglios, y cuando recidiva da lugar al herpes zóster.

Varicela. Aparece tras un período de incubación de 15 días con fiebre elevada, cefalea y lesiones papulosas que evolucionan a vesículas y se extienden en sentido caudal desde la cabeza. Existe afectación de mucosas, en forma de pequeñas úlceras. Es típico que el prurito sea intenso. Las lesiones se encuentran en diferentes estadios, es decir, se trata de una erupción polimorfa: pápulas, vesículas y costras. Si son manipuladas, pueden producirse cicatrices. La complicación más frecuente es la sobreinfección bacteriana de las lesiones. Un 20% de los adultos tiene neumonía varicelosa demostrable radiológicamente, pero sólo da clínica en un 4%.



Figura 11. Herpes zóster.

Herpes zóster. Su localización más frecuente es la torácica. No suele aparecer más de una vez en la vida. Se caracteriza por la erupción de lesiones vesiculosas umbilicadas con distribución metamérica unilateral. La complicación no cutánea más común es la neuralgia postherpética, más frecuente en ancianos. Puede ser muy resistente a analgésicos, requiriendo a veces carbamecaina o antidepresivos tricíclicos.

Formas clínicas especiales.

- Síndrome de Ramsay Hunt: afectación del ganglio geniculado del facial. Produce lesiones en el pabellón auricular, conducto auditivo externo, faringe, parálisis facial homolateral, sordera y vértigo.
- Afectación del oftálmico: puede producir queratitis grave (MIR 00-01F, 148).
- Herpes zóster diseminado: aquel en el que se afectan varios dermatomas de forma bilateral. Es propio de inmunodeprimidos.

TRATAMIENTO.

La varicela sin complicaciones debe tratarse sólo sintómicamente. Los antivíricos se reservan para aquellas formas severas o complicadas. Existe ya comercializada una vacuna de virus vivos atenuados, aunque aún están en discusión sus indicaciones.

El herpes zóster debe ser tratado con antivíricos cuando lo detectamos en las primeras 48-72 horas y se trate de enfermos con:

- Inmunodepresión.
- Edad avanzada, >55.
- Formas clínicas especiales.

Los fármacos empleados son el aciclovir, y los derivados (valaciclovir, famciclovir). Aceleran la curación de las lesiones cutáneas y disminuyen la intensidad de neuralgia postherpética. Los pacientes con insuficiencia renal precisan ajuste de dosis, ya que el aciclovir es nefrotóxico. Los nuevos antivíricos (famciclovir, valaciclovir) tienen una vida media prolongada y permiten un menor número de dosis diarias. La brivudina es un nuevo antivírico que parece ser más eficaz que el aciclovir en la disminución de la neuralgia postherpética, de dosis única diaria.

3.3. Enterovirus.

Producen cuadros exantemáticos inespecíficos con gran frecuencia, especialmente los virus *Echo* y *Coxsackie*.

ENFERMEDAD PIE-MANO-BOCA O GLOSOPEDA.

Aparecen lesiones vesiculosas en las localizaciones citadas. Causada por el *Coxsackie A*, en especial el A16 (MIR 03-04, 109).

HERPANGINA.

Producida por el *Coxsackie A*. Aparece fiebre alta y lesiones aftosas en la faringe, amígdalas y paladar blando.

3.4. Hepadnavirus.**VIRUS DE LA HEPATITIS B.**

La primoinfección puede dar lugar a un cuadro clínico fundamentalmente cutáneo llamado enfermedad de Gianotti-Crosti o acrodermatitis papulosa infantil. Aparecen pápulas eritematosas asintomáticas en zonas acras (cara, extremidades y nalgas) en un brote de unas 2-3 semanas de evolución que remite espontáneamente. Puede ser debida a otros virus: enterovirus, adenovirus o citomegalovirus, y en estos casos se denomina *síndrome de Gianotti-Crosti*.

En un tercio de los pacientes puede detectarse antigenemia positiva y hepatitis anictérica, siendo la alteración hepática leve.

3.5. Poxvirus.**MOLLUSCUM CONTAGIOSUM.**

Infección cutánea caracterizada por pápulas umbilicadas de color carne que suelen aparecer en la infancia. Se resuelven espontáneamente aunque también puede realizarse crioterapia o la extrusión o curetaje de las lesiones.



Figura 12. *Molluscum contagiosum*.

NÓDULOS DE LOS ORDEÑADORES Y ORF O ECTIMA CONTAGIOSO.

Ambas patologías suelen aparecer como lesiones únicas en los dedos de las manos de personas en contacto con ganado bovino y ovino respectivamente. No requieren tratamiento.

3.6. Papovavirus.**VIRUS DEL PAPILOMA HUMANO**

El virus del papiloma humano (VPH) puede producir distintas lesiones clínicas, como las verrugas vulgares, los papilomas o verrugas plantares, las verrugas planas y los condilomas acuminados o verrugas genitales (MIR 94-95, 136).



Figura 13. *Condilomas acuminados*.

Son oncógenos los serotipos 16 y 18, que se asocian al cáncer de cérvix. Muchas de estas lesiones desaparecen de forma espontánea. No obstante, su tratamiento se basa en la destrucción física de las células parasitadas por el virus (queratolíticos, crioterapia, electrocoagulación...). Existe la posibilidad de emplear infiltraciones con interferón alfa, con el fin de estimular a las defensas frente al VPH. Este mismo fundamento es el del imiquimod, inmunomodulador empleado por vía tópica.

TEMA 4. INFECCIONES MICÓTICAS.**4.1. Pitiriasis versicolor.**

Es la más frecuente de las micosis. Causada por la levadura *Pityrosporum ovale*, que en su forma patógena se denomina *Malassezia furfur*. Afecta sobre todo a pacientes jóvenes (15-45 años). Es rara en la infancia y la vejez. Se relaciona con una serie de predisponentes, como el calor, la humedad y la hipersecreción sebácea.

Clínicamente se caracteriza por la aparición de máculas hipercrómicas e hipocrómicas de predominio troncular y que se descaaman al rascado (signo de la uñada). Las recidivas son habituales pese al tratamiento.

El diagnóstico es fácil, habitualmente clínico. Sirven de apoyo:

- Luz de Wood: Emite fluorescencia amarillo-anaranjada.
- Examen en fresco (aplicando KOH): Se aprecian filamentos y elementos redondos (imagen en "spaghetti y albondiguillas").

El tratamiento será tópico (ketoconazol o similares) y en los casos extensos o en inmunodeprimidos, oral (MIR 97-98, 55), debido a la posibilidad de septicemia. Debe establecerse diagnóstico diferencial con la Pitiriasis rosada, eccemas y otros procesos descamativos.

4.2. Dermatofitosis o tiñas.

En las dermatofitosis se afecta la piel y las estructuras queratinizadas como pelos y uñas (por eso no afectan mucosas). El diagnóstico se realiza mediante cultivos microbiológicos, siendo la fluorescencia con la luz de Wood normalmente negativa. El dermatofito más frecuente en general es el *T. rubrum*.

TIÑAS NO INFLAMATORIAS.

No producen alopecia cicatricial. Esto es una importante diferencia con las inflamatorias.

Tiña del cuero cabelludo (*Tinea capitis* o *Tinea tonsurans*). Son propias de la infancia, cursando clínicamente como placas alopécicas, con pelos rotos y con descamación. Al llegar a la pubertad suelen curar espontáneamente sin dejar cicatriz.

Tiña del cuerpo (herpes circinado o *Tinea corporis*). Lesiones circinadas, es decir, con bordes elevados. Hay mayor eritema y descamación en el borde que en el centro. Suele haber prurito. Según crece, el centro cura y hay mayor actividad en los bordes.



Figura 14. *Herpes circinado (Tinea corporis)*.

Tiña de los pies (*Tinea pedis*). Una variedad hiperqueratósica, con descamación, es el "pie de atleta".

Tiña incógnito. Es aquella tiña que ha sido tratada por error con corticoides, lo que dificulta el diagnóstico al artefactar la clínica.

Tiña inguinal (*Tinea cruris* o *eccema marginado de Hebra*). Placas eritematosas descamativas en la región inguinal.



Figura 15. Tinea cruris.

TIÑAS INFLAMATORIAS.

Suelen deberse a hongos con reservorio animal (zoofílicos). Son lesiones muy inflamatorias que tienden a dejar cicatrices y alopecias cicatrizales.

Querion de Celso. Se localiza en el cuero cabelludo. Consiste en una placa alopecica, circular, inflamatoria. Supura a través de los orificios foliculares a la presión (signo de la espumadera).

Favus. También localizada en el cuero cabelludo, consiste en la aparición de pústulas foliculares que al secarse se deprimen, adoptando la forma de una cazoleta (cazoleta fávica). Posteriormente se cubren de costras amarillentas (escútuas). El agente etiológico es el *Trichophyton schoenleinii*.

Granuloma tricofítico de Majocchi. Afecta a piel con pocos folículos pilosos. Típico de las piernas de mujeres, tras depilaciones.

Sicosis de la barba. Semejante al querion de Celso.

4.3. Candidiasis.

El agente causal más común es *Candida albicans*. Normalmente, es una levadura saprófita, pero ciertas condiciones pueden hacer que pase a ser patógena (inmunodepresión, humedad, antibioterapia, embarazo, anticonceptivos...).

FORMAS CLÍNICAS.

Intértrigo. Se trata de una placa eritematosa en grandes pliegues. Son típicas las fisuras en el fondo del pliegue y lesiones papulosas satélites periféricas.

Afectación mucosa. Este hongo es capaz de producir cuadros muy diversos, como vulvovaginitis, glositis, queilitis... En los inmunodeprimidos y en lactantes es frecuente el muguet, una forma de candidiasis oral. Consiste en la aparición de membranas blanquecinas, grumosas, en región anterior de la mucosa oral. Estas membranas desprenden con el raspado, signo útil en clínica para distinguirlo de la leucoplasia oral vellosa, donde no desprenden.

Onicomicosis. Suelen asociar inflamación periungueal (perionixis) y afectación inicial proximal, lo que le diferencia del resto de onicomicosis (MIR 00-01, 136).

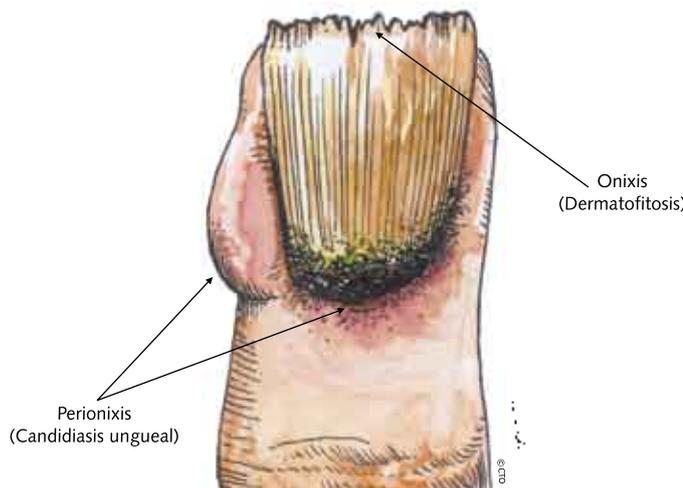


Figura 16. Onicomicosis.

Erosio interdigitalis blastomicética. Se afectan los pliegues interdigitales por maceración crónica de las manos (humedad, lavado frecuente de las manos).



Figura 17. Erosio interdigitalis blastomicética.

Foliculitis candidiásica. Frecuente en heroínómanos por vía parenteral. Aparecen lesiones pustulosas en cuero cabelludo y barba. Además pueden acompañarse de afectación condrocostal y endoftalmítis.

DIAGNÓSTICO.

Se debe realizar cultivo. El microscopio óptico revela una morfología característica.

TRATAMIENTO DE LAS MICOSIS CUTÁNEAS.

Las micosis pueden tratarse vía tópica o sistémica. Se prefiere un tratamiento sistémico si:

- Lesiones numerosas.
- Afectación ungueal o del cuero cabelludo.
- Tiñas inflamatorias.

Los fármacos más empleados son:

Tabla 3. Antifúngicos de uso frecuente.

Fármaco	Vía	Espectro	Comentario
Griseofulvina	Oral	Sólo tiñas (dermatofitos)	Barato y seguro en niños. ¡No cubre Candida!
Imidazólicos	Oral y tópico	Tiñas + Candida	Ketoconazol: Hepatotóxico. Antiandrogénico. Fluconazol: Más útil en candidiasis mucosas. Otros: Itraconazol, sertaconazol, etc...
Terbinafina	Oral y tópico	Oral: Sólo tiñas. Tópico: Candida y tiñas.	No usar frente a Candida vía oral.

4.4. Esporotricosis.

ETIOLOGÍA.

Es producida por *Sporothrix schenckii*. Este hongo se encuentra en maderas y, en general, vegetales con espinas (es típico el pinchazo con un roseal). Tras este pinchazo, se produce un pequeño nódulo, que luego se ulcera. El hongo se disemina vía linfática, lo que clínicamente se manifiesta como una cadena de nódulos a lo largo del trayecto de los vasos linfáticos. En inmunodeprimidos, puede producir cuadros más graves.

Existen varias opciones terapéuticas, como los imidazoles y la terbinafina. No obstante, cabe destacar el papel del yoduro potásico oral, cuya única indicación como antifúngico es precisamente ésta, la esporotricosis.

TEMA 5. INFECCIONES BACTERIANAS.

5.1. Piodermitis. Otras infecciones comunes.

Las infecciones producidas en los anejos suelen estar causadas por *S. aureus*. En cambio, las que afectan sólo dermis se deben con frecuencia a estreptococos.

IMPÉTIGO.

Suele deberse a estreptococos del grupo A (*S. pyogenes*). Es una infección superficial, sin repercusión sistémica y de elevada contagiosidad. La forma más típica es el impétigo contagioso, normalmente debido a estreptococos. Clínicamente, se caracteriza por costras amarillentas (“costras melicéricas”), que aparecen normalmente en la cara y otras zonas expuestas. Es una infección típica de niños (MIR 98-99, 141). Una temible complicación, aunque infrecuente, es la glomerulonefritis postestreptocócica (MIR 98-99, 142). La fiebre reumática, por el contrario, no aparece en relación con infecciones cutáneas, sino únicamente faríngeas.

Existe otra forma menos frecuente de impétigo, llamado ampoloso, que suele ser debido a estafilococos. Cursa con la aparición de ampollas en la piel afecta, como consecuencia de las toxinas epidermolíticas que poseen estas bacterias.



Figura 18. Impétigo contagioso.

ERISIPELA.

La causa más frecuente son también los estreptococos del grupo A. Consiste en una placa eritematosa, bien definida, brillante y dolorosa a la presión. Los lugares más frecuentes son la cara y las piernas (típico de mujeres de mediana edad, con insuficiencia venosa crónica). Produce malestar general, fiebre y leucocitosis. No debe confundirse la erisipela con el llamado eritema erisipelode, manifestación dermatológica de la fiebre mediterránea familiar, que aparece en miembros inferiores.



Figura 19. Erisipela.

CELULITIS.

Infección profunda de la piel, causada normalmente por estreptococos (MIR 02-03, 143). Cursa con placas eritematosas, dolorosas y aumento de la temperatura local. Los bordes son peor definidos que los de la erisipela, porque se trata de una infección más profunda.

ERISIPELOIDE.

Placa eritematosa en el dorso de la mano, que suele detenerse al llegar a la muñeca. Es una enfermedad propia de ganaderos, matarifes o tras clavarse la espina de un pescado. El agente etiológico es el *Erysipelothrix rhusiopathiae*. El tratamiento es con penicilina.



Figura 20. Erisipeloides en la mano de un carnicero.

ERITRASMA.

Placas eritematosas que aparecen en grandes pliegues, en especial ingles, y que se diferencian de las tiñas inguinales en que el eritrasma tiene fluorescencia de color rojo coral con la luz de Wood. El agente etiológico es el *Corynebacterium minutissimum* y el tratamiento, la eritromicina.

5.2. Infecciones de los anejos.

FOLICULITIS.

Causada sobre todo por estafilococos. Consiste en la infección e inflamación del folículo piloso. Clínicamente se caracteriza por la aparición de pústulas con distribución folicular. La mala higiene y las depilaciones son factores predisponentes. Un tipo especial es la foliculitis del baño caliente o de las piscinas, causada por *Pseudomonas*.

FORÚNCULOS.

Cuando se ve involucrado no sólo el folículo piloso, sino toda la unidad folículo-glandular, hablamos de forúnculo. Cuando estas lesiones se localizan en la cara, existe peligro de que la infección afecte a estructuras meníngeas, en especial en el triángulo nasogeniano-labial (triángulo de la muerte de Filatov). No se deben manipular estas lesiones (MIR 98-99, 114).

ÁNTRAX.

Cuando se involucran varios forúnculos vecinos, se denomina ántrax. Clínicamente se aprecia una placa eritematosa inflamada que agrupa varios puntos de supuración, con afectación del estado general. No se debe confundir con el carbunco, que está producido por el *Bacillus anthracis* y consiste en la aparición en cara y miembros superiores de una úlcera con fondo necrótico, también denominada pústula maligna.

HIDROSADENITIS SUPURATIVA.

Es una inflamación aguda o crónica de las glándulas sudoríparas apocrinas (MIR 02-03, 250). El lugar típico son ingles y axilas. Se debe a la oclusión de la glándula e infección secundaria por *Staphylococcus aureus* u otros gérmenes. Los factores hormonales tienen mucha importancia, pues este cuadro aparece después de la pubertad. En los casos crónicos, el proceso de reparación provoca la aparición de cicatrices que ocluyen otras glándulas y cronifica la enfermedad.

La forma aguda se manifiesta por nódulos dolorosos inflamatorios, eritematosos que pueden abscesificarse y drenar pus al exterior. Las recidivas son muy frecuentes, con brotes sucesivos que producen cicatrices, tractos fibrosos y trayectos fistulosos.

En el tratamiento se emplean antibióticos orales durante largos periodos (tetraciclinas, penicilinas, cefalosporinas), antiinflamatorios orales, corticoides intralesionales y drenaje de los abscesos. En las formas crónicas y más severas, puede ser necesario el tratamiento con retinoides orales y/o cirugía (MIR 98-99, 115).

SÍNDROME DE LA PIEL ESCALDADA ESTAFILOCÓCICA O ENFERMEDAD DE VON RITTERSHAIN.

Causado por el *Staphylococcus aureus* fago 71, que produce una toxina epidermolítica. Es un cuadro típico de la infancia en el que, coincidiendo con una infección estafilocócica (ORL, vías respiratorias), aparece una eritrodermia que evoluciona hacia un despegamiento generalizado de la epidermis. El aspecto es similar al de una escaldadura. Histológicamente, el despegamiento es a nivel de la granulosa. El estafilococo NO se puede cultivar a partir de las lesiones, porque es una enfermedad por toxinas. El tratamiento es con cloxacilina.

SÍNDROME DEL SHOCK TÓXICO.

Se debe a un *Staphylococcus aureus* productor de exotoxina C (TSST-I) y enterotoxina F. El cuadro se caracteriza por presentar: fiebre e hipotensión, afectación funcional de al menos 3 órganos o sistemas; un exantema escarlatiniforme y descamación palmo-plantar a las 2 semanas del inicio de la erupción. El cuadro se relacionó hace años con el uso de tampones superabsorbentes; ahora, en más del 40% de los casos, no se relaciona con la menstruación. El tratamiento consiste en remontar el shock, quitar la fuente de infección y administrar los antibióticos adecuados.

INFECCIONES POR PSEUDOMONAS.

A nivel cutáneo las *Pseudomonas* pueden producir diversos cuadros, como el síndrome de las uñas verdes, infecciones umbilicales del recién nacido (típico exudado verdoso) y la ya citada foliculitis de las piscinas. En el paciente inmunodeprimido, sobre todo en neutropénicos, es característico el ectima gangrenoso, cuyo aspecto es el de una úlcera necrótica.

5.3. Tuberculosis cutánea.

La forma clínica más frecuente es el lupus vulgar. Es crónica, progresiva, y casi todos los casos aparece en la cara, sobre todo a nivel preauricular. Se trata de una placa amarillenta con característico aspecto de "jalea de manzana" a la vitropresión.

Existen muchas otras manifestaciones, menos importantes, como la tuberculosis verrucosa, el chancro tuberculoso, etc.

Otras micobacterias también tienen interés dermatológico:

- *Mycobacterium marinum*: Agente causal del granuloma de las piscinas o de los acuarios. Se trata de un nódulo granulomatoso en manos o pies.
- *M. fortuitum* y *M. chelonae*: En relación con la depilación, pueden producir nódulos que después se ulceran. Es la forma más frecuente de micobacteriosis atípica en nuestro medio.



Figura 21. Granuloma de las piscinas en propietario de un acuario.

5.4. Lepra.

La lepra es una enfermedad crónica causada por el *Mycobacterium leprae* (bacilo de Hansen). Es un bacilo ácido-alcohol resistente. No puede cultivarse. Histológicamente, es característico encontrarlo en el interior de los macrófagos, agrupados en formaciones llamadas *globis*. Afecta sobre todo a la piel y al sistema nervioso periférico. Para su transmisión, precisa un contacto íntimo y duradero, pero se desconoce el mecanismo. Dependiendo de la inmunidad celular, se distinguen dos formas clínicas principales:

Lepra tuberculoide. Traduce una buena respuesta inmune frente al bacilo. Aparecen **placas hipocrómicas**, con bordes muy bien definidos, elevados y de morfología arrosariada. Es característica la **pérdida precoz de la sensibilidad** en dichas zonas. Microscópicamente se aprecian granulomas dérmicos perineurales.



Figura 22. Lepra tuberculoide. Mancha hipocrómica anestésica.

Lepra lepromatosa. Aparece en pacientes con mala respuesta inmune celular, y por ello con abundantes bacilos (lepra multibacilar). La lesión típica es el leproma. Son placas infiltradas que aparecen en especial en la cara y en zonas distales de extremidades. Las placas están mal definidas y la alteración en la sensibilidad es más tardía. La madarosis (pérdida de pelo en la cola de las cejas) y la facies leonina (lepromas faciales) son lesiones típicas. Las mutilaciones y deformidades son consecuencia de los trastornos tróficos y neurológicos (MIR 95-96, 152).



Figura 23. Lepra lepromatosa. Facies leonina.

Lepra borderline o dimorfa. Son pacientes con formas clínicas inestables en los que es posible ver características clínicas de ambas formas polares.

DIAGNÓSTICO.

Se hace mediante baciloscopia de una muestra de tejido, ya que no se puede cultivar. La intradermorreacción con lepromina mide la respuesta inmune celular frente a bacilos muertos. No es una prueba diagnóstica, sólo vale para etiquetar la forma clínica, siendo positiva en la tuberculoide (buena inmunidad) y negativa en la lepromatosa (mala inmunidad). La lectura es a los 21 días (Mitsuda). Existen falsos positivos en pacientes con tuberculosis o vacunados de BCG.

TRATAMIENTO.

La lepra es una enfermedad crónica que precisa tratamientos prolongados. En la paucibacilar, consiste en sulfona + rifampicina durante 6 meses. Si se trata de una multibacilar, duraría 2 años y además se añadiría clofazimina.

TEMA 6. ZONOSIS Y PARASITOSIS.**6.1. Botón de Oriente o leishmaniasis cutánea.****ETIOLOGÍA Y CLÍNICA.**

Su agente etiológico más frecuente en el mundo es la *Leishmania tropica*. En nuestro medio, la mayoría se debe a *Leishmania donovani* en su variedad *infantum*. El reservorio del protozoo son los perros y el hombre, y se transmite mediante el mosquito *Phlebotomus*. Es más frecuente en niños. Clínicamente, produce una lesión papulosa que, en unas semanas, se ulcera y forma una costra, produciendo finalmente una cicatriz. El lugar típico son las zonas expuestas, sobre todo en la cara.



Figura 24. Leishmaniasis cutánea. Botón de oriente.

TRATAMIENTO.

Antimoniales intralesionales (gluconato de antimonio o Glucantime®). Pueden ser útiles el itraconazol y la crioterapia.

6.2. Escabiosis.

Producida por el ácaro *Sarcoptes scabiei*. El período de incubación es de un mes.

La clínica comienza al mes del contagio y se caracteriza por la existencia de prurito generalizado de predominio nocturno que suele respetar la espalda y la cara. Ayuda al diagnóstico de escabiosis la presencia de varios miembros de la misma familia afectados, así como el antecedente de viaje a un país tropical.

CLÍNICA.

Produce prurito generalizado, más intenso por la noche. Suele respetar la espalda y la cara. Es clásica la aparición de este prurito en otros miembros de la familia, así como un viaje reciente a un país tropical.

Las lesiones aparecen entre los dedos de las manos, en los pies y en genitales. También son zonas típicas las areolas mamarias, axilas y muñecas. La lesión más específica es el surco acarino, en cuyo extremo está la eminencia acarina, zona de avance del surco (ahí se encuentra el parásito). Otras lesiones típicas son los nódulos en axilas y genitales.

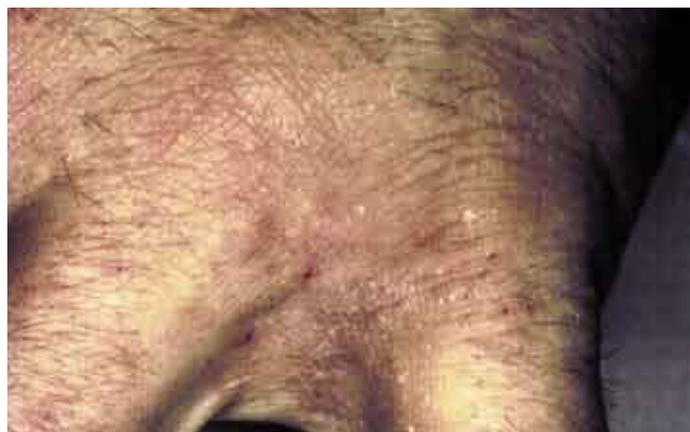


Figura 25. Escabiosis. Surco acarino.

Sarna noruega. Es una variedad típica de inmunodeprimidos. Hay hiperqueratosis generalizada y costras. Produce muy poco prurito, pero es muy contagiosa, porque existen muchos ácaros.

Sarna nodular. Persistencia de nódulos pruriginosos, pese al tratamiento correcto. Las lesiones y el prurito se deben a un fenómeno de hipersensibilidad frente al ácaro, ya muerto. Se trata con corticoides.

TRATAMIENTO.

- Permetrina en crema al 5%. Es el de elección. Poco tóxica, puede usarse en niños y gestantes.
- Lindane tópico al 1%. Irrita y es neurotóxico, por lo que está contraindicado en embarazadas y niños.
- Ivermectina oral. En casos de resistencia a los tratamientos anteriores. Aún en fases de experimentación, pero bastaría en principio una sola dosis para curar escabiosis (utilizada ya por veterinarios).

6.3. Pediculosis.

La clínica de las pediculosis es el prurito y el tratamiento debe ser con Lindane tópico o con permetrina al 1%. La más frecuente es la pediculosis capitis. Otras son la pediculosis corporis y la pediculosis pubis (*Phtirus pubis*). En esta última, son típicas unas máculas parduzcas en la ropa interior y sobre la piel, que se denominan máculas cerúleas. Estas pigmentaciones aparecen como resultado de la reducción de la hemoglobina por una enzima del parásito.

TEMA 7. ENFERMEDADES ERITEMATODESCAMATIVAS.**7.1. Dermatitis seborreica.**

Es una dermatitis eritematodescamativa muy frecuente, que suele afectar a zonas del cuerpo con gran cantidad de glándulas sebáceas como son: cuero cabelludo, región centofacial, axilas, ingles y línea media del tronco.

ETIOLOGÍA.

Su etiología es desconocida, pero se han implicado agentes infecciosos como el *Pityrosporum ovale*. Es más frecuente e intensa cuando se asocia a procesos neurológicos (Parkinson, ACV) alcoholismo e inmunodeficiencias (SIDA).

CLÍNICA.

Existen dos formas clínicas:

- Infantil: aparece en los primeros meses de vida, como placas eritematosas cubiertas de escamas amarillentas localizadas en cuero cabelludo (costra láctea), región centofacial, axilas e ingles. Cuando se generaliza, da lugar a la eritrodermia de Leiner.
- Adulto: lesiones eritematosas cubiertas de escamas de aspecto untuoso en región centofacial (cejas, pliegues nasolabiales, región intercliliar) y zona frontal de implantación del cuero cabelludo, zona preesternal y región interescapular. Puede verse también una blefaritis asociada.

El diagnóstico diferencial debe hacerse en la forma infantil con el eccema atópico, y en el adulto, con las formas subagudas de lupus eritematoso o la pitiriasis rosada cuando afecta al tronco, y con la psoriasis cuando afecta a los pliegues.

TRATAMIENTO.

Suele realizarse con antifúngicos (imidazólicos o piroctona-olamina) y corticoides suaves tópicos. En el cuero cabelludo suele asociarse un queratolítico (como el ácido salicílico).

7.2. Psoriasis.

Es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel, de etiología desconocida, que evoluciona en brotes. Su expresión clínica es muy variable. Afecta a un 1-2% de la población, pudiendo aparecer a cualquier edad, con un máximo de incidencia entre 20 y 30 años. Existen antecedentes familiares en un tercio de los pacientes.

ETIOLOGÍA.

Es desconocida, aunque se piensa que es multifactorial, con un componente genético (herencia poligénica) y participación de diversos factores ambientales (MIR 00-01E, 151):

- Infecciones: En el caso de la psoriasis en gotas, típica de niños, es típica una infección faríngea estreptocócica previa.
- Fármacos: litio, betabloqueantes, AINEs y antipalúdicos pueden desencadenar o agravar un brote de psoriasis.
- Traumatismos: Fenómeno isomorfo de Koebner.
- Factores psicológicos: el estrés empeora la enfermedad.
- Clima: el calor y la luz solar mejoran las lesiones de psoriasis.

PATOGENIA.

La alteración inicial sería la aparición de un infiltrado inflamatorio compuesto por linfocitos T_H activados. Las citoquinas liberadas por estas células estimularían a los queratinocitos, que provocaría la proliferación de los mismos, con un aumento del componente germinativo y un acortamiento del ciclo celular. Esto lleva a un engrosamiento epidérmico. Si el tiempo normal de tránsito epidérmico suele ser de 28 días, en la psoriasis, este tránsito puede llegar a consumarse en tan sólo 4 días.

CLÍNICA.

La lesión elemental es una placa eritematosa, infiltrada y bien delimitada. Se cubre de escamas gruesas de color blanco-plateado. Cuando está regresando, alrededor de la placa de psoriasis suele existir un anillo de piel más pálida que la piel normal (halo de Woronoff).

Raspado metódico de Brocq: consiste en raspar con un objeto como la superficie de la lesión. Inicialmente se desprenden escamas finas (signo de la bujía). Si se continúa raspando, se desprende una membrana fina (membrana de Duncan-Buckley) y aparecerá un punteado hemorrágico en la superficie (signo de Auspitz) debido a la rotura de los capilares de las papilas dérmicas (MIR 96-97, 26; MIR 95-96, 24).

FORMAS CLÍNICAS.

Psoriasis vulgar.

- En pequeñas placas: la forma más frecuente de todas. Las lesiones se localizan en áreas extensoras (codos, rodillas, glúteos) y cuero cabelludo.
- En grandes placas: igual que la anterior, pero con lesiones de mayor tamaño y más diseminadas.

Psoriasis en gotas. Forma clínica de buen pronóstico que cursa con uno o varios brotes de pequeñas lesiones (0,5-1 cm). Afecta al tronco y raíz de miembros. Es típica de niños, tras infecciones faríngeas estreptocócicas.

Psoriasis invertida. Afecta fundamentalmente a los pliegues (axilas, ingles, submamario, genitales), con aparición de placas eritematosas e infiltradas sin descamación.

Eritrodermia psoriásica. Forma que afecta a la totalidad de la superficie corporal, con mayor eritema y con menos componente descamativo. Es una forma grave que requiere ingreso hospitalario y seguimiento debido a la gran tendencia a desarrollar complicaciones, entre las que destacan infecciones de origen cutáneo que pueden llevar a sepsis, hipoproteinemia e hiposideremia secundaria a la intensa exfoliación.



Figura 26. Psoriasis en grandes placas.

Psoriasis ungueal.

- Piqueteado de la lámina ungueal. Es más frecuente, pero menos específico.
- Decoloración en mancha de aceite. Inicio distal y asciende hacia proximal. Coloración marrón-amarillenta.
- Onicodistrofia con hiperqueratosis subungueal distal y onicólisis, es lo más característico.

Psoriasis pustulosa.

- Generalizado de von Zumbusch: variante aguda y poco frecuente. Suele comenzar con fiebre y una erupción de pústulas estériles de 2-3 mm, diseminadas por el tronco y extremidades, sobre una base intensamente eritematosa, que pueden confluir. Se secan rápidamente y brotan de nuevo. Puede existir fiebre elevada, malestar general, leucocitosis.



Figura 27. Psoriasis pustulosa generalizada de von Zumbusch. Brazo.

- Localizado:
 - Pustulosis palmoplantar: brotes repetidos de pústulas sobre una base eritematosa en palmas y plantas. Se seca dejando unas costras marrones y reaparecen, imbricándose los brotes.
 - Acrodermatitis continua de Hallopeau: erupción en brotes repetidos de pústulas en uno o varios dedos de las manos con destrucción de la uña y reabsorción de la falange distal en casos crónicos.

Artropatía psoriásica. Se manifiesta entre el 5-10% de los pacientes. Se asocia con frecuencia a onicopatía. Es más intensa en casos con enfermedad cutánea severa (formas pustulosas y eritrodermicas). El factor reumatoide suele ser negativo. Es frecuente su asociación al HLA B-27.

HISTOLOGÍA.

Es típica la presencia en la epidermis de hiperqueratosis con focos de paraqueratosis, hipogranulosis focal, acantosis, papilomatosis y acúmulos de polinucleares neutrófilos en capas altas de la epidermis (microabscesos de Munro-Sabouraud). En ocasiones, el acúmulo masivo de neutrófilos origina la pústula esponjiforme de Kogoj.

En la dermis suelen observarse unas papilas alargadas en cuyo interior existen capilares dilatados y tortuosos (MIR 01-02, 135). También es destacable un infiltrado inflamatorio perivascular de células mononucleares en la dermis papilar.

TRATAMIENTO.

En formas leves de psoriasis (menos del 25% de la superficie corporal), lo fundamental es el tratamiento tópico:

- 1) Emolientes: Preparados con urea, glicerina o similares, para hidratar el estrato córneo.
- 2) Queratolíticos: El ácido salicílico elimina el exceso de escamas. Especialmente indicados en el cuero cabelludo.
- 3) Ditranol. Es un potente reductor que se emplea en psoriasis

leves. Carece de toxicidad sistémica, pero es irritante y tiñe la piel y la ropa, por lo que se usa poco. Hay dos formas de aplicación, el método de Goeckerman (alquitrán de hulla en baño y luego irradiación con UVB) y el de Ingram (baño con coaltar, UVB y luego pasta de antralina en cura oclusiva).

- 4) Corticoides. Son los más empleados en el tratamiento de psoriasis leves-moderadas. Se deben emplear con prudencia, sobre todo los más potentes, pues su retirada puede seguirse de un rebrote. Tienen fenómeno de taquifilaxia. Su uso prolongado puede llevar a la atrofia, aparición de telangiectasias y estrías. Pueden producir toxicidad sistémica, por absorción.
- 5) Análogos de la vitamina D. El calcipotriol es el más empleado. Regula la diferenciación e inhibe la proliferación de los queratinocitos. Su indicación fundamental es la psoriasis en placas leve-moderada. No debe emplearse en la cara por su capacidad irritante. Empleado en grandes cantidades, puede absorberse y provocar una hipercalcemia. Otro análogo, con indicaciones y manejo similares, es el tacacítol.
- 6) Retinoides tópicos: el tazaroteno es un retinoide de eficacia similar a los corticoides de potencia media sin los efectos secundarios de éstos. Su efecto adverso más frecuente es la irritación.



Figura 28. Psoriasis pustulosa generalizada de von Zumbusch. Mano.

TRATAMIENTOS SISTÉMICOS.

Los corticoides sistémicos deben evitarse en el tratamiento de la psoriasis, debido a que pueden producir efecto rebote al ser suspendidos. Otro motivo para evitarlos es que además producen taquifilaxia.

- 1) Fototerapia y fotoquimioterapia.
 - Se pueden emplear los rayos UVB de forma aislada para placas estables de psoriasis que no responden a tratamientos tópicos. De hecho, la luz solar también es un posible tratamiento para la psoriasis.
 - PUVA: combina la administración oral de un psoraleno (8-MOP u 8-metoxi-o-psoralen) con la radiación UVA. Los psoralenos se unen al ADN y al activarse por la luz forman uniones cruzadas entre las cadenas de ADN impidiendo la replicación y la mitosis. Las formas pustulosas y eritrodérmicas son las que peor responden. No debe emplearse en niños, embarazadas, insuficiencia hepática o renal ni en dermatosis fotosensibles o precancerosis cutáneas (MIR 95-96F, 233). Los efectos secundarios a largo plazo más importantes son el fotoenvejecimiento, la carcinogénesis cutánea y la formación de cataratas.
- 2) Retinoides orales (acitretino): actúan regulando el crecimiento y diferenciación de los queratinocitos, y tienen efecto sobre el sistema inmune y la inflamación. Se emplean en los casos moderados-severos y son muy útiles en las formas pustulosas de psoriasis. La dosis oscila entre 0,5 y 1 mg/Kg/día y puede asociarse a PUVA (RePUVA), pues se potencian sus efectos. Sus efectos secundarios son múltiples:
 - Sequedad cutaneomucosa: el más frecuente de todos.
 - Alteraciones metabólicas: hipertrigliceridemia e hipercolesterolemia, hiperuricemia, elevación de transaminasas.
 - Alopecia difusa.

- Alteraciones esqueléticas: hiperostosis vertebral, calcificaciones ligamentosas. Precaución en los niños.
- Teratogenicidad: es el efecto secundario más peligroso. Además, debido a la lipofilia del fármaco, se acumula en tejido graso y se libera lentamente, por lo que debe evitarse el embarazo durante el tratamiento y hasta 2 años después de finalizarlo; por ello, no suele emplearse en mujeres en edad fértil (MIR 99-00, 129; MIR 96-97F, 147).

Los retinoides están contraindicados, además, en niños y en el fallo hepático o renal.

- 3) Inmunosupresores e inmunomoduladores:
 - Metotrexate. Es un antagonista del ácido fólico. Compite con la dihidrofolato reductasa e inhibe la síntesis de ADN. Se emplea en psoriasis graves que no responden a otras medicaciones. Es muy útil en la artropatía. Entre sus efectos secundarios destacan la mielotoxicidad y fundamentalmente la hepatotoxicidad (fibrosis hepática dosis-dependiente). Además, es teratógeno, debiendo evitarse la concepción hasta 12 semanas después de terminar el tratamiento.
 - Ciclosporina A. Su mecanismo de acción es inmunosupresor, inhibiendo la activación de las células T_H y la producción de IL-2. Sus efectos secundarios son la hipertricosis, hiperplasia gingival, la hiperuricemia y fundamentalmente la toxicidad renal, por lo que deben vigilarse la tensión arterial y los niveles de creatinina (MIR 02-03, 158). Su ventaja fundamental es la rapidez de actuación, por lo que los beneficios suelen observarse muy pronto tras su instauración (MIR 96-97, 28).
 - Azatioprina: Poco usado por sus efectos secundarios.
 - Nuevos inmunosupresores: micofenolato y tacrolimus, que destacan por su mayor eficacia y menores efectos secundarios. En otras indicaciones, como en pacientes trasplantados, están sustituyendo a la ciclosporina. Sin embargo, en la psoriasis apenas se usan.
- 4) Nuevas opciones: fármacos "biológicos":
 - Infliximab: Está empezando a utilizarse en pacientes con psoriasis. Se administra vía intravenosa. Es un anticuerpo monoclonal dirigido contra el TNF alfa. Como efectos secundarios típicos, destaca una mayor frecuencia de infecciones y las reacciones de hipersensibilidad al fármaco.
 - Etanercept: Es una proteína de fusión. Resulta de la unión de la fracción Fc de la IgG humana y una parte del receptor del TNF. El TNF se une al etanercept en vez de hacerlo a los receptores celulares, y de este modo no ejerce su acción. Como en el caso del infliximab, aumenta el riesgo de infecciones. Se administra vía subcutánea.
 - Efalizumab: Es un anticuerpo monoclonal anti-CD11a. Esto dificulta la migración de los linfocitos hacia los lugares donde existe inflamación, incluyéndose aquí la placa psoriásica. Se administra vía subcutánea.

7.3. Liquen ruber plano.

Es una enfermedad relativamente frecuente, de causa desconocida, que afecta a ambos sexos por igual, con mayor frecuencia en la edad media de la vida.

CLÍNICA.

La clínica consiste en la aparición de unas pápulas planas, poligonales, rojo-violáceas, muy pruriginosas (MIR 02-03, 249). Muestran en su superficie un reticulado blanquecino típico (estrías de Wickham). Se localizan en la cara flexora de muñecas y antebrazos, tobillos, región lumbosacra y flancos (MIR 96-97, 25). En un 60-70% hay lesiones en mucosas oral y genital, que característicamente se presentan como lesiones reticuladas blanquecinas (MIR 00-01, 133; MIR 97-98F, 145). En ocasiones, estas lesiones mucosas son erosivas, con una clínica muy molesta y de difícil tratamiento, y a largo plazo pueden degenerar en un carcinoma epidermoide.

El liquen plano puede estar asociado a la infección por virus de la hepatitis C. También se ha relacionado con las sales de oro, antiplúdicos y tiazidas. En estos casos, su evolución es más tórpida.

HISTOLOGÍA.

Acantosis irregular con papilas en "dientes de sierra", hiperqueratosis con hipergranulosis, queratinocitos apoptóticos (cuerpos de

Civatte) y un infiltrado inflamatorio “en banda” en la unión dermoepidérmica compuesto por linfocitos e histiocitos.



Figura 29. Liquen plano. Pápulas poligonales con estrías de Wickham.

TRATAMIENTO.

Corticoides tópicos y antihistamínicos para casos leves. En casos graves o rebeldes al tratamiento se emplean corticoides orales, PUVA o incluso ciclosporina. En lesiones mucosas erosivas puede emplearse el acitretino.



Figura 30. Liquen plano de mucosa oral con reticulado blanquecino típico.

7.4. Pitiriasis rosada de Gibert.

Enfermedad de la piel aguda, autolimitada, de origen desconocido, aunque se cree de causa vírica (se especula su relación con el herpesvirus humano tipo 7). Afecta fundamentalmente a adultos jóvenes.



Figura 31. Pitiriasis rosada

CLÍNICA.

La erupción comienza por una placa de 2-5 cm de diámetro con frecuencia localizada en el tronco, eritematosa, con un collarite

descamativo central (medallón heráldico). Aproximadamente una semana después aparecen en el tronco, siguiendo las líneas de tensión de la piel, múltiples lesiones papulosas ovaladas de pocos milímetros a un centímetro de características similares al medallón. Suele ser asintomática, aunque a veces se asocia a leve prurito. Las lesiones pueden durar de 4-8 semanas antes de desaparecer sin dejar lesión residual (MIR 99-00, 130; MIR 97-98, 56).

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO.

El diagnóstico es clínico. Es muy poco sintomática, por lo que no suele precisar tratamiento. No obstante, en algún estudio se ha visto que la eritromicina vía oral puede acortar la evolución de la enfermedad.

7.5. Pitiriasis rubra pilaris.

Es un trastorno de la queratinización. Puede ser adquirida o hereditaria autosómica dominante (en este caso, aparece en la infancia). Las características clínicas más importantes son:

- Placas descamativas anaranjadas, con islotes de piel normal dentro de ellas.
- Pápulas queratósicas foliculares en zonas de extensión.

Puede confundirse con la psoriasis, que es su principal diagnóstico diferencial.

Para su tratamiento, se emplean queratolíticos y el acitretino. En alguna ocasión, responde a tratamiento con PUVA.

TEMA 8. GENODERMATOSIS.

8.1. Enfermedad de Darier.

Es una alteración genética de la queratinización. La herencia es autosómica dominante. Suele comenzar al principio de la adolescencia. No se conoce el defecto molecular exacto, pero hay defectos en el complejo tonofilamento-desmosoma de las células basales.

CLÍNICA.

Lo más característico son unas pápulas que pueden coalescer en forma de grandes placas. Estas pápulas son del color de la piel, cubiertas de escamas amarillo-marronáceas. El lugar típico son las áreas seborreicas: zona central de la cara, tórax, espalda y cuero cabelludo (puede dar zonas de alopecia).

En las uñas, son típicas las muescas en “V”, en el borde libre. Puede haber también hiperqueratosis subungueal.

Esta enfermedad es fotosensible, por lo que empeora en verano.



Figura 32. Enfermedad de Darier. Pápulas queratósicas en tronco.

HISTOLOGÍA.

Existe acantólisis y disqueratosis con formación de granos y cuerpos redondos en la epidermis.

TRATAMIENTO.

Se emplean queratolíticos y, en casos graves, acitretino. Se debe evitar la luz solar.

8.2. Ictiosis.

Son un grupo de enfermedades hereditarias, que se caracterizan por una alteración de la queratinización. Producen una descamación persistente, crónica y generalizada, habitualmente no inflamatoria. Su nombre viene del griego *ichthys*, pescado (MIR 97-98, 58).

FORMAS CLÍNICAS Y TRATAMIENTO.

Existen cuatro formas básicas de ictiosis.

- Formas leves: Ictiosis vulvar y ligada al sexo.
- Formas graves: Ictiosis lamelar e ictiosis epidermolítica.

También está descrita la posibilidad de la ictiosis adquirida. Se asocia a enfermedades sistémicas (hipotiroidismo, carencias nutricionales, infecciones crónicas). En el caso concreto de la enfermedad de Hodgkin, puede aparecer un síndrome paraneoplásico cutáneo que es precisamente una ictiosis adquirida.

HISTOLOGÍA.

Histológicamente, todas las ictiosis producen un engrosamiento de los estratos más altos de la epidermis: hiperqueratosis ortoqueratósica e hipergranulosis. Una excepción a esto es la ictiosis vulgar, que produce hipogranulosis. En las dos formas graves se observan numerosas mitosis, que traducen una cinética celular aumentada.

8.3. Péñigo benigno familiar de Hailey-Hailey.

Es una enfermedad autosómica dominante. Debido a un defecto en el cemento intercelular, se producen vesículas recidivantes en zonas de flexuras, axilas o región lateral del cuello. Estas vesículas se rompen y aparecen erosiones. Cursa en forma de brotes. Mejora con la edad y empeora con el calor.

Histología: Acantólisis con vesículas intraepidérmica.

Tratamiento: Puede responder a los corticoides tópicos.

TEMA 9. ECCEMA. DERMATITIS ATÓPICA.**9.1. Definición y clasificación de los eccemas.**

El eccema es un patrón clinicopatológico de inflamación cutánea debido a múltiples etiologías. El prurito es el síntoma más importante. Las lesiones evolucionan por los estadios de eritema, pápulas, vesículas, excoriaciones, costras, descamación y liquenificación sucesivamente.

En fase aguda, la lesión clínica típica es la vesícula, e histológicamente la espongirosis (presencia de líquido intercelular en la epidermis). En cambio, en fases crónicas predominarían la liquenificación y la hiperqueratosis.

CLASIFICACIÓN.

- Eccemas de contacto: Alérgicos o irritativos.
- Eccema atópico.
- Otros eccemas.

CLÍNICA.

La primera manifestación del eccema es casi siempre el prurito. En función del tiempo de evolución, distinguimos 3 fases:

- Eccema agudo: eritema, edema, vesiculación-ampollas, exudación.
- Eccema subagudo: lesiones costrosas y descamación.
- Eccema crónico: liquenificación, grietas, fisuración. Es necesario el rascado mantenido para que aparezca este tipo de alteraciones.

9.2. Eccemas de contacto.**ECCEMA DE CONTACTO ALÉRGICO.**

Su aparición está mediada inmunológicamente (hipersensibilidad tipo IV), frente a agentes extraños, adquiridos por penetración percutánea. Precisa una sensibilización previa al alérgeno.

CLÍNICA.

Pueden existir formas agudas y crónicas, dependiendo la localización de las lesiones del lugar de contacto con el alérgeno. Un lugar frecuente es el dorso de las manos, sobre todo en los casos profesionales.

Las lesiones del eccema alérgico pueden aparecer en localizaciones distantes de la zona de contacto con el alérgeno, dato que lo diferencia del eccema irritativo (en éste, las lesiones se presentan exclusivamente en las zonas de contacto con el irritante).



Figura 33. Eccema de contacto alérgico.

ALERGENOS MÁS FRECUENTES.

Existe un gran número de sustancias potencialmente sensibilizantes, tanto en la vida cotidiana como en el mundo profesional. Los más comunes son:

- 1) Níquel: el más frecuente en mujeres, en relación con la bisutería.
- 2) Cromo: el más frecuente en varones, presente en el cemento (albañiles), bisutería y calzados de cuero (MIR 99-00, 132).
- 3) Otros: Parafenilendiamina (tintes de pelo), fragancias, fármacos tópicos (neomicina, antihistamínicos, procaína), etc...

DIAGNÓSTICO.

Se establece conjuntando la historia clínica, la localización y el tipo de lesiones y con las pruebas epicutáneas de contacto. Éstas se realizan una vez resueltas las lesiones, sobre piel sana, dejando los alérgenos en contacto con la piel 48 horas y leyendo a las 48 y 96 horas. Se mide la intensidad de la reacción: negativa, positiva débil (eritema), positiva fuerte (pápulas-vesículas) o positiva extrema (ampollas).

ECCEMA DE CONTACTO IRRITATIVO.

Es más frecuente que el alérgico. Consiste en una reacción inflamatoria no inmunológica debido al contacto con agentes externos. Puede ocurrir al primer contacto con dichos agentes, a diferencia del eccema alérgico, que requiere sensibilización previa.

Los agentes pueden ser químicos o físicos: jabones, detergentes alcalinos, disolventes, calor, frío, fricción, microtraumatismos...

CLÍNICA.

Suelen ser menos agudos que los eccemas alérgicos. El ejemplo clásico es la dermatitis de las manos del ama de casa, producida por el cloro del agua y los jabones. Es más frecuente en atópicos.

En ocasiones, pueden existir complicaciones como la sobreinfección por *S. aureus* o infecciones diseminadas por virus herpes simple (eccema herpético o erupción variceliforme de Kaposi). También puede ocurrir una eritrodermia exfoliativa en niños y adultos.

El diagnóstico se apoya en unas pruebas epicutáneas negativas o no relevantes.

TRATAMIENTO.

Lo más importante es evitar el o los alérgenos o irritantes responsables. Para el tratamiento de las lesiones se emplean los corticoides tópicos (y orales en caso de lesiones agudas y extensas), los emolientes y los antihistamínicos sistémicos.



Figura 34. Dermatitis del pañal. Es una forma de eccema irritativo.

9.3. Eccema atópico.

Es un trastorno inflamatorio de la piel, de curso crónico y recidivante, que afecta a un 12-15% de la población infantil. Inicialmente se manifiesta por piel seca y prurito severo.

ETIOPATOGENIA.

Es un trastorno hereditario poligénico y multifactorial.

Se consideran factores importantes en el desarrollo del eccema la alteración de la permeabilidad cutánea y unas características especiales de respuesta inmune.

Existen factores desencadenantes que pueden inducir la aparición de un brote o colaborar en su mantenimiento. Los más incriminados han sido aeroalergenos (ácaros del polvo: *D. pteronyssimus*); antígenos bacterianos (*S. aureus*); alimentos (ovoalbúmina)... Por otra parte, se ha visto que el estrés empeora la enfermedad.

CLÍNICA.

Las primeras manifestaciones suelen desarrollarse en la infancia, aunque la clínica puede desencadenarse en cualquier momento de la vida. Es frecuente la historia personal o familiar de asma, rinoconjuntivitis estacional o eccema. Normalmente la sintomatología mejora en la edad adulta. Pueden distinguirse tres fases:

- Lactante: comienza alrededor de los 3 meses. Predomina el eritema y las papulovesículas en cuero cabelludo y cara (respetando triángulo nasogeniano).
- Infantil: lesiones secas, liquenificadas en flexuras antecubital y poplíteas (MIR 00-01, 187).
- Adulto: lesiones secas, subagudas-crónicas en cara, cuello, flexuras y dorso de manos.

El prurito es un síntoma necesario para el diagnóstico de dermatitis atópica. Los pacientes con dermatitis atópica son más susceptibles al efecto de los irritantes cutáneos.

Existen formas menores de atopia como son: queilitis descaimativa, pitiriasis alba, eccema atópico de manos, dermatitis del pezón, dishidrosis, pulpitis digital crónica o dermatosis plantar juvenil, eccema numular, prurigo simple (estrófulo), prurigo nodular, neurodermatitis crónica circunscrita (liquen simple crónico)...

Estigmas de atopia. Hay una serie de signos clínicos que ayudan a identificar a un individuo con dermatitis atópica. Son estigmas de atopia: pliegue infraorbitario de Dennie-Morgan (MIR 01-02, 136), signo de Hertoghe (desaparición de la cola de las cejas), hiperlinealidad palmar, infecciones cutáneas más frecuentes y más graves, lengua geográfica, piel seca ictiosiforme (MIR 00-01F, 149), palidez perioral y eritema malar.

Enfermedades cutáneas asociadas a atopia: ictiosis vulgar, alopecia areata, vitíligo...

TRATAMIENTO.

Es imperativo aliviar el prurito, y para ello son esenciales las medidas generales.

- Medidas generales: baños con avena, empleo de jabones ex-grasos, emolientes. Relajación y descanso psicológico.

- Corticoides tópicos: son parte importante en el tratamiento de lesiones leves-moderadas. Deben emplearse cuidadosamente para evitar la aparición de efectos secundarios locales.
- Fototerapia: tanto los UVA como los UVB han demostrado eficacia en algunas ocasiones.
- Antihistamínicos orales: alivian el prurito y pueden provocar sedación leve. No deben emplearse tópicos.
- Corticoides orales: para casos agudos, siempre en temporadas cortas y no como mantenimiento. No hay que olvidar que las dermatitis crónicas pueden recidivar de forma agresiva al suspender la corticoterapia oral.
- Inmunomoduladores: ciclosporina A para el eccema atópico severo del adulto que no ha respondido a otras alternativas.
- Tacrolimus y pimecrolimus tópico: indicados en los eccemas resistentes a los corticoides tópicos.

9.4. Otras formas de eccema.

ECCEMA DISHIDRÓTICO.

Lesiones vesiculosas en caras laterales de dedos de manos y pies, palmas y plantas, muy pruriginosas, recurrentes. Pueden formar parte de la dermatitis atópica o de un eccema alérgico de contacto.



Figura 35. Eccema dishidrótico o acrovesiculosis.

ECCEMA NUMULAR.

Es un eccema focal, con lesiones redondeadas, del tamaño de una moneda, de evolución crónica y recidivante. Se cree que es de origen multifactorial.

ECCEMA ASTEATÓTICO O CRAQUELÉ.

La piel se muestra seca y resquebrajada con un patrón reticulado en piernas de ancianos. Se relaciona con todo aquello que pueda producir xerosis: atrofia cutánea, clima frío y seco, uso de diuréticos...

ECCEMA DE ESTASIS.

Ocurre en personas mayores con fenómenos varicosos. Tiene una etiopatogenia múltiple: irritación, sensibilizaciones, sobreinfecciones, todo ello sobre una piel previamente dañada.

ECCEMA INDUCIDO POR VÍA SISTÉMICA.

Algunos pacientes sensibilizados por vía tópica a un alérgeno determinado pueden desarrollar lesiones eccematosas diseminadas tras entrar en contacto por vía sistémica con dicho alérgeno. Analgésicos, antibióticos, antidepresivos, oro, níquel, etc. pueden ser responsables.

ECCEMAS FOTOINDUCIDOS.

Son lesiones eccematosas que aparecen tras la administración tópica o sistémica de una sustancia que actúa como fotosensibilizante tras la exposición a la luz.

NEURODERMATITIS O LIQUEN SIMPLE CRÓNICO.

Se denomina así a un área de liquenificación cutánea secundaria al rascado crónico. Suele presentarse como una placa única en región de la nuca, tobillos o periné.

TEMA 10. URTICARIA Y ANGIOEDEMA.

10.1. Definición y clasificación.

Dermatosis caracterizada por la aparición de habones muy pruriginosos, en cualquier localización, que clásicamente desaparecen espontáneamente en el curso de unas horas. Es una forma de reacción de la piel ante distintos procesos inmunológicos e inflamatorios desencadenados por diversos factores etiológicos.

ETIOPATOGENIA.

Puede ser de causa inmunológica (hipersensibilidad inmediata mediada por IgE, citotoxicidad, inmunocomplejos, complemento) o de causa no inmunológica, asociada a anomalías del metabolismo del ácido araquidónico o a degranulación directa del mastocito.

Todo ello provoca liberación de mediadores (histamina el más importante) que provocan vasodilatación y aumento de la permeabilidad capilar, determinando un edema dérmico superficial.



Figura 36. Urticaria aguda.

CLASIFICACIÓN.

Evolutiva. Se distinguen urticarias agudas y crónicas. Esta última se define por la presencia de brotes de lesiones durante un periodo superior a las 6 semanas.

Etiopatogénica. Son muchos los factores implicados. Aun así, cerca del 60% de los casos agudos no tienen causa demostrable y este porcentaje se eleva más en los casos crónicos.

- 1) Idiopática (la más frecuente, el 60%).
- 2) Urticaria inmunológica.
 - a. Mediada por IgE:
 - Atópica.
 - Hipersensibilidad específica a antígenos (alimentos como fresas o pescado, fármacos, aeroalergenos, venenos de insectos, etc.). En los últimos años se está observando un número creciente de urticarias agudas secundarias a la ingesta de *Anisakis simplex*, un helminto que parasita el pescado.
 - Físicas: dermografismo, vibratoria, por frío, solar, colinérgica. Son las segundas en frecuencia.
 - Contacto.
 - b. Mediada por complemento
 - Angioedema hereditario.
 - Venulitis necrotizante.
 - Enfermedad del suero.
 - Angioedema asociado a autoanticuerpos o a neoplasia.
- 3) Urticaria no inmunológica.
 - a. Por degranulación directa del mastocito: antibióticos, opiáceos, curare, contrastes radiológicos.
 - b. Por alteración de la vía del ácido araquidónico: AAS y AINEs; benzoatos.

10.2. Clínica.

La lesión elemental es el habón: pápulas o placas edematosas, rosadas o en ocasiones blanquecinas, en cualquier localización, con mayor o menor extensión. Se establecen en minutos y desaparecen

en menos de 24 horas. Puede acompañarse de angioedema (edema en dermis profunda e hipodermis, más persistente que el habón) (MIR 99-00F, 149).

El síntoma más importante es el prurito. Puede acompañarse de síntomas gastrointestinales (náuseas, vómitos, epigastralgia, diarrea); respiratorios (disnea, sibilancias); cardiovasculares (taquicardia, hipotensión y mareo).

Una urticaria cuyas lesiones duren más de 24 horas y se asocie a artralgias o hipocomplementemia debe obligar al médico a pensar en una vasculitis urticariforme (una forma de vasculitis por hipersensibilidad), y debe ser biopsiada (MIR 00-01, 135).

URTICARIA COLINÉRGICA.

Suele aparecer tras un aumento de la temperatura corporal (ejercicio, fiebre, ducha caliente) y se manifiesta como pequeños habones de 1-2 mm, rodeados de un halo eritematoso, predominantemente en el tronco; puede acompañarse de dolor abdominal, hipotensión y náuseas en casos ocasionales. Es más típico en la gente joven (MIR 97-98, 57).

10.3. Tratamiento.

Es importante el tratamiento específico, evitando la causa siempre que sea conocida.

Los fármacos de elección son los antihistamínicos orales reservando los corticoides para casos graves o refractarios y la adrenalina para casos graves con anafilaxia.

Se comienza por un anti-H1, probando diferentes clases; si no hay respuesta se ensaya con una combinación de estos. El siguiente paso sería añadir un anti-H2, y por último, los corticoides.

En algunas clases de urticaria hay antihistamínicos especialmente indicados.

- Dermografismo: hidroxicina.
- Urticaria colinérgica: hidroxicina.
- Por frío: ciproheptadina.
- Urticaria retardada por presión: corticoides orales (la única en que son de primera elección).

10.4. Edema angioneurótico familiar de Quincke (angioedema hereditario).

Forma rara de angioedema caracterizada por episodios recidivantes de edema del tejido celular subcutáneo, frecuentemente en manos, pies y cara, con afectación también de la mucosa intestinal y respiratoria (diarreas, vómitos, broncoespasmo). El angioedema hereditario no cursa con habones sino únicamente con angioedema.

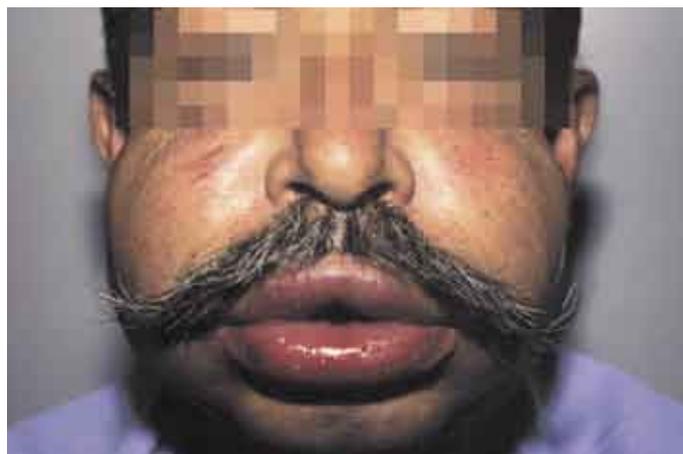


Figura 37. Angioedema.

Se produce por déficit real o funcional del inhibidor de la fracción C₁ del complemento que se hereda de forma autosómica dominante o bien es adquirido en procesos tales como LES, neoplasias, anemias hemolíticas o crioglobulinemias.

TRATAMIENTO.

Crisis agudas: plasma fresco o C₁ inhibidor.

Profilaxis: danazol. Es un anabolizante androgénico que incrementa la síntesis hepática de C₁ inhibidor.

TEMA 11. TOXICODERMIAS.**11.1. Definición y clasificación.**

Las toxicodermias son reacciones cutáneas de muy diversa índole que aparecen tras la administración de un fármaco. Son uno de los efectos secundarios más frecuentes de los medicamentos.

Los mecanismos de producción de muchas de ellas son desconocidos y pueden desencadenarse por activación inmunológica o por mecanismos no inmunes.

El tipo clínico de lesión no es útil para distinguir un mecanismo de otro.

11.2. Formas clínicas.

Morfológicamente, pueden aparecer diversos cuadros:

- **Exantema morbiliforme.** Es la más frecuente de todas las erupciones por fármacos (la mitad de los casos) y consiste en máculas o pápulas simétricas y confluentes, que suele comenzar por el tronco y afectar a mucosas, palmas y plantas. Es muy frecuente con las penicilinas y suele aparecer de 1-2 semanas después de comenzar el tratamiento. Puede asociar prurito, fiebre y eosinofilia. Fármacos frecuentemente involucrados: penicilinas, AINEs, sulfamidas, hemoderivados, antiepilépticos, pirazolonas.



Figura 38. Exantema morbiliforme por amoxicilina.

- **Urticaria y angioedema.** Habones pruriginosos dérmicos o edema subcutáneo. Puede existir afectación de la mucosa respiratoria e hipotensión, y entonces se debe considerar un cuadro grave. Aparece en minutos-horas tras la ingestión del fármaco. Los más implicados son las penicilinas y AAS.
- **Exantema fijo medicamentoso.** Una o varias placas eritematovioláceas en cualquier región corporal, aunque es bastante característica la localización en cara, manos y mucosas oral o genital. Provocan sensación de quemazón. Deja hiperpigmentación residual. Cada vez que se administra el medicamento reaparece la lesión en la misma localización. AINEs, sulfamidas, anticonceptivos y AAS han sido implicados.
- **Vasculitis.** A modo de púrpura palpable. Puede afectar también otros órganos. Se cree que el mecanismo es inmunológico. Han sido implicados el alopurinol, tiacidas, sales de oro, sulfamidas.
- **Eritema multiforme o Stevens Johnson o necrólisis epidérmica tóxica.** Es la erupción más grave y cursa con eritema generalizado y formación de ampollas con afectación mucosa añadida. Se ha implicado a AINEs, alopurinol, sulfamidas e hidantoínas.
- **Eritrodermia.** Eritema y descamación generalizadas, que afectan a más del 90% de la superficie cutánea. Frecuente con oro, pirazolonas, litio. Las causas más frecuentes de eritrodermia son: eccemas, psoriasis, linfomas cutáneos y fármacos.
- **Lupus eritematoso.** Hidralazina, procainamida.
- **Esclerodermia.** Penicilamina, bleomicina, triptófano adulterado, aceite de colza.
- **Pseudolinfoma por fenitoína.** Con adenopatías, hepatitis y lesiones cutáneas.

11.3. Tratamiento.

Una vez hecho el diagnóstico, debe retirarse el o los medicamentos potencialmente responsables, sustituyéndolos por otros equivalentes, si ésto fuera necesario.

El tratamiento es de soporte y sintomático. Una erupción morbiliforme puede no requerir tratamiento o solamente antihistamínicos para controlar el prurito. Puede ser necesario emplear corticoides sistémicos si las lesiones son extensas o el cuadro grave.

11.4. Dermatitis reactivas.

Son cuadros clínicos de etiopatogenia aún no aclarada, considerados como patrones de reacción ante diversas agresiones, en ocasiones desconocidas y autolimitadas. Sus histologías muestran similitudes entre ellas, lo cual invita a pensar en una patogenia común.

CLÍNICA.

Se han descrito 3 grupos diferentes, aunque en muchas ocasiones se solapan.

Eritema exudativo multiforme menor: es el grupo más frecuente, con cerca del 80% de los casos. Se piensa que en la mayoría de ellos antecede una infección previa (10-15 días antes) por virus herpes simple sintomática (60%) o subclínica. Se manifiesta como una erupción simétrica, abrupta en zonas de extensión de manos, codos, rodillas y pies de lesiones eritematoedematosas, que en su forma clásica tiene aspecto de diana y recibe el nombre de herpes iris de Bateman o lesión en escarapela con centro violáceo o a veces ampolloso. La afectación mucosa es rara, y si aparece, es en forma de escasas lesiones erosivas y poco intensas en la mucosa oral. Tiende a la recurrencia con sucesivos brotes de lesiones herpéticas.

Tabla 4. Dermatitis reactivas.

	EM menor	EM mayor	NET
Etiología	Idiopático. Herpes simple	Fármacos	Fármacos
Curso	Agudo autolimitado; recurrente	Agudo autolimitado	Agudo autolimitado
Pródromos	Ausentes	Presentes	Presentes
Localización	Acral	Acral y cara	Tronco y cara
Afectación mucosa	Ausente	Prominente	Prominente
Síntomas constitucionales	Ausentes	Presentes	Severos
Afectación sistémica	Ausente	Ocasional	Más frecuente
Duración	1-3 semanas	2-4 semanas	3-6 semanas
Tipo de lesión	Lesiones en diana	Lesiones en diana, ampollas	Eritema diseminado, despegamiento epidérmico
Mortalidad	0%	5-15%	5-50%



Figura 39. Eritema exudativo multiforme. Herpes iris de Bateman.

Eritema exudativo multiforme mayor o síndrome de Stevens-Johnson: es más raro. Frecuentemente tiene un período prodrómico de hasta 14 días con fiebre, tos, cefalea, artralgias, etc. Posteriormente aparecen lesiones eritematoedematosas más extensas con tendencia a la formación de ampollas y lesiones mucosas más intensas (boca, genitales, faringe, laringe, conjuntiva). Son frecuentes los síntomas sistémicos y no tiende a la recurrencia (MIR 97-98, 60).

Los factores etiológicos más importantes y frecuentes son los medicamentos (sulfamidas, AINEs, anticonvulsivantes y antibióticos en orden decreciente). También se han implicado agentes infecciosos, fundamentalmente *Mycoplasma pneumoniae*.

Necrólisis epidérmica tóxica (NET). Muchos autores lo consideran la forma más grave de eritema multiforme mayor, invocándose los mismos agentes farmacológicos. Aparece un rash morbiliforme rápidamente confluyente que abarca la práctica totalidad de la piel y pronto aparecen grandes ampollas flácidas que dejan amplias áreas de piel desnuda. La afectación de varias mucosas es constante. Son frecuentes las complicaciones (bronconeumonías, hemorragias digestivas, insuficiencia renal, shock hemodinámico, etc.) con una mortalidad cercana al 25%. Ante un niño con exfoliación generalizada, debe siempre realizarse el diagnóstico diferencial entre NET y síndrome de la piel escaldada estafilocócica.

HISTOPATOLOGÍA.

Se aprecia edema e infiltración discreta perivascular por células mononucleares, borramiento de la unión dermoepidérmica por un infiltrado linfocitario y degeneración vacuolar de la capa basal con queratinocitos necróticos. En la NET, la necrosis de queratinocitos es masiva, con menos edema e infiltrado dérmico.

TRATAMIENTO.

En el EM menor, solamente se pauta tratamiento sintomático con corticoides tópicos y antihistamínicos orales. El tratamiento de la infección por VHS sólo es útil (por evitar las lesiones de EM) si se trata en la fase inicial de la infección viral.

El EM mayor requiere el tratamiento de la infección subyacente o más frecuentemente la retirada del medicamento implicado y medidas de soporte. Está en discusión el uso de esteroides orales, que se emplearán en función del estado general del paciente. Deben cuidarse las mucosas con medidas locales.

El paciente con una NET precisa ingreso en una unidad de quemados, con monitorización del hematocrito, balance hidroelectrolítico, profilaxis antibiótica y medidas de soporte. La ciclosporina parece obtener mejores resultados que los corticoesteroides en el tratamiento de estos pacientes.

TEMA 12. ACNÉ.

12.1. Acné.

Es una enfermedad inflamatoria del folículo pilosebáceo, de larga evolución, autolimitada, que afecta a adolescentes y adultos jóvenes, de etiología multifactorial y clínica polimorfa.

ETIOPATOGENIA.

La alteración inicial es una alteración de la queratinización del infundíbulo folicular en su porción baja, dando lugar a un tapón de queratina que obstruye el orificio de salida, clínicamente reconocible como un comedón. También parece importante la alteración cuantitativa y cualitativa de la producción de sebo por la glándula sebácea sometida a un estímulo androgénico.

Por último existen alteraciones en la microflora bacteriana, con incremento en la cantidad de *Propionibacterium acnes*, que es capaz de metabolizar los lípidos produciendo mediadores de la inflamación.

Parecen empeorar las lesiones de acné el estrés, la toma de anticonceptivos orales muy androgénicos, la limpieza obsesiva de la cara y la manipulación de las lesiones.

CLÍNICA.

Las lesiones tienden a localizarse en la cara, espalda, hombros y región centrotorácica, siendo la lesión inicial el comedón, que puede ser cerrado (pápula puntiforme blanquecina) o abierto (punto negro; orificio con contenido oscuro).

Los comedones evolucionan a lesiones inflamatorias: pápulas, pústulas, nódulos y quistes en orden de gravedad. Todas ellas pueden dejar cicatrices. Lo habitual es el polimorfismo del cuadro con combinaciones de las distintas lesiones en un momento determinado.

Existen dos formas clínicas graves de acné:

- Acné conglobata: grandes nódulos, quistes y abscesos comunicados por fístulas en tronco y extremidades proximales, que dejan intensas cicatrices hipertróficas.
- Acné fulminans: similar al acné conglobata, pero con fiebre, malestar general, leucocitosis, aumento de la VSG e incluso artralgias. También se localiza fundamentalmente en el tronco (MIR 99-00F, 148).



Figura 40. Acné conglobata.

DIAGNÓSTICO.

El diagnóstico clínico es sencillo. En ocasiones, debe diferenciarse de otros procesos como la rosácea, la foliculitis por *Pityrosporum*, las verrugas planas y las erupciones acneiformes.

TRATAMIENTO.

Va a depender de las diferentes formas clínicas:

- Leves (acné comedoniano y papuloso): suele ser suficiente con el tratamiento tópico, pero tiene tendencia a la recurrencia. Los agentes más utilizados son:
 - Peróxido de benzoilo: a concentraciones desde el 2,5% al 10%, es queratolítico, comedolítico y bacteriostático. Puede provocar irritación (MIR 96-97F, 148).
 - Retinoides tópicos: tretinoína (ácido 13-trans-retinoico), isotretinoína, adapaleno y tazaroteno empleados como comedolíticos y exfoliantes. No olvides que este tipo de preparados pueden producir fotosensibilidad (MIR 05-06, 144).
 - Ácido azelaico al 20%: es comedolítico y reduce la población bacteriana.
 - Antibióticos: clindamicina al 1% o eritromicina al 2%.
- Moderados (acné papulopustuloso y nóduloquístico): se emplea habitualmente tratamiento oral:
 - Antibióticos: doxiciclina y minociclina son los más empleados. Actúan no sólo por su poder bacteriostático sobre *P. acnes*, sino también por su efecto antiinflamatorio al inhibir la quimiotaxis de los neutrófilos. También se utilizan los nuevos derivados de la eritromicina.
 - Antiandrógenos: acetato de ciproterona en combinación con estrógenos es útil para tratar formas moderadas-severas en mujeres, aún sin alteraciones hormonales evidentes.
 - Isotretinoína (13-cis-retinoico): derivado de la vitamina A con potente acción antiacnéica por la inhibición que produce en la glándula sebácea. La dosis terapéutica acumulada debe ser entre 120-150 mg/kg. El efecto secundario más frecuente es la sequedad cutaneomucosa. Se deben vigilar los niveles lipídicos y la función hepática. No debe permitirse el embarazo durante el tratamiento y en el mes posterior a la finalización del mismo (MIR 00-01F, 147; MIR 96-97, 29). Al ser fototóxica no se debe tomar durante los meses de sol, reservándose su administración para los meses de otoño e invierno.
- Graves (acné conglobata y fulminans): se combinan los antibióticos orales, corticoides orales y la isotretinoína oral.

ERUPCIONES ACNEIFORMES.

- Acné ocupacional: debido a la oclusión del folículo pilosebáceo por aceites minerales. Consiste en comedones negros y lesiones eritematosas en antebrazos, muslos y glúteos de trabajadores con hidrocarburos clorados y alquitranes.
- Acné por fármacos: tanto por medicamentos tópicos (corticoides, alquitranes) como sistémicos (corticoides, ACTH, bromuro, yoduro, antiepilépticos y antituberculosos). Es muy frecuente el monomorfismo de las lesiones, **sin comedones** y con predominio de papulopústulas.

12.2. Rosácea.

Es una enfermedad crónica, de patogenia desconocida, caracterizada por la aparición de lesiones acneiformes en la cara. Afecta más a mujeres entre los 30 y los 50 años.

ETIOPATOGENIA.

Desconocida, pero se sospechan varios factores como labilidad vasomotora, infección por *Demodex folliculorum*, enfermedades gastrointestinales, predisposición genética. Se discute el posible papel patogénico del *H. pylori*.

CLÍNICA.

Comienza por episodios de flushing faciales ante diversos estímulos (café, alcohol, comidas picantes, sol, ambientes calurosos, etc.), que va provocando la aparición de eritema persistente (cuperosis), telangiectasias y lesiones papulopustulosas sin presencia de comedones (MIR 96-97F, 144).

Con el tiempo pueden aparecer lesiones oftálmicas (blefaritis, conjuntivitis, iritis) e hiperplasia de tejidos blandos (rinofima, otofima, blefarofima), más típico en los varones (MIR 96-97, 27).

TRATAMIENTO.

Es importante evitar los estímulos vasodilatadores.

Doxiciclina o minociclina oral son el tratamiento de elección. Suele emplearse también el metronidazol tópico como mantenimiento. En casos severos es útil el empleo de isotretinoína oral a dosis bajas (MIR 97-98F, 146).



Figura 41. Rosácea.

12.3. Dermatitis perioral.

Erupción típica de mujeres jóvenes sometidas a estrés, que cursa con brotes de pápulas en mejillas y en región perioral que característicamente dejan en el área perilabial una banda libre de lesiones. Suele responder a doxiciclina oral.

TEMA 13. ALOPECIAS.**13.1. Definición y clasificación.**

Son un grupo de enfermedades definidas por la disminución de la densidad del pelo o ausencia del mismo en cualquier parte de la superficie cutánea.

Para su estudio, es frecuente dividir las en:

- Alopecias cicatrizales: debidas a malformación, daño o destrucción del folículo, por lo que son definitivas.
- Alopecias no cicatrizales: bien debidas a miniaturización del folículo o a síndromes hereditarios o asociada a enfermedades sistémicas.

13.2. Alopecias no cicatrizales.

ALOPECIA ANDROGÉNICA O CALVÍCIE COMÚN.

Tiene lugar por el efecto combinado de predisposición genética y el efecto de los andrógenos sobre los folículos pilosos.

Puede comenzar ya en la pubertad y la progresión es gradual, siguiendo unos patrones clínicos determinados:

- Varones: receso de la línea de implantación frontoparietal, más tarde alopecia en vértex, luego estas áreas se van uniendo por una pérdida difusa hasta que termina en la "calvicie hipocrática" conservando solamente las regiones temporales y occipital. Se divide, según Hamilton, en 8 grados.
- Mujeres: pérdida difusa en región parietal y en vértex sin retraso de la línea de implantación. Hay 3 grados de Ludwig.

Para su tratamiento se utiliza el minoxidil tópico y el finasteride a dosis de 1mg/d vo (antiandrógeno que inhibe la 5 α -reductasa a nivel folicular). En mujeres se emplea el acetato de ciproterona como antiandrógeno.

ALOPECIA AREATA.

Enfermedad caracterizada por la presencia de placas alopécicas asintomáticas, sin inflamación de la piel, que va desde una placa única hasta una depilación universal que afecta a toda la superficie corporal.

Afecta a adultos jóvenes y se cree que se debe a una conjunción de factores hereditarios, autoinmunes y psíquicos. Se asocia a enfermedades autoinmunes como vitíligo, Addison, tiroiditis de Hashimoto y anemia perniciosa.

A la exploración no hay cicatrización ni atrofia; en ocasiones existen unos pelos cortados diagnósticos en forma de porra (pelos en signo de exclamación).

El tratamiento depende de la extensión, empleándose corticoides tópicos o intralesionales en placas pequeñas y orales en caso de extensiones mayores.

También pueden emplearse sensibilizantes tópicos (dinitroclorobenceno o difenciprona), o PUVA para casos más extensos. Ningún tratamiento es plenamente eficaz en todos los casos y la repoblación espontánea de las placas es posible.

EFLUVIO TELÓGENO.

Se trata de la segunda causa más frecuente de alopecia, después de la androgénica.

Por la acción de diversos factores (dietas hipocalóricas, tensión emocional, fiebre alta, embarazo, muchos fármacos, etc.) se produce el paso de muchos folículos de manera brusca a la fase de telógeno, por lo que, 3 meses después, se comienza a caer el cabello en mayor cantidad. Recuperación espontánea de 6 a 12 meses después, si se suspende la causa.

EFLUVIO ANÁGENO.

Suele ser debido a tóxicos, que detienen el ciclo del pelo en fase de crecimiento o anagen, produciendo una caída del pelo, brusca y difusa, en dicha fase. Puede aparecer con el uso de citostáticos, intoxicaciones (mercurio...) o déficit grave de proteínas.

Otras causas de alopecia no cicatricial son: sífilis secundaria, tiña del cuero cabelludo, tricotilomanía, hipertiroidismo e hipotiroidismo, lupus eritematoso sistémico, ferropenia,...

13.3. Alopecias cicatrizales.

Debes recordar: Lupus eritematoso cutáneo crónico (discoide), liquen plano, alopecia mucinosa, tiñas inflamatorias y pseudope-lada de Brocq (proceso de etiología desconocida, considerada por algunos autores como el estadio final de procesos como el lupus o el liquen plano) (MIR 03-04, 108).



Figura 42. Alopecia cicatrizal tipo pseudopelada.

TEMA 14. ALTERACIONES DE LA PIGMENTACIÓN.

El color de la piel está determinado fundamentalmente por la melanina, pigmento producido en los melanocitos de la capa basal a través de la transformación de la fenilalanina en tirosina mediante la fenilalanina hidroxilasa y posterior transformación de ésta a DOPA, DOPAquinona por la tirosinasa y finalmente a melanina.

La melanina se almacena en gránulos, llamados melanosomas que serán transferidos a los queratinocitos a través de las proyecciones dendríticas de los melanocitos.

El color de la piel en las distintas razas viene dado por el número y tamaño de los melanosomas, siendo el número de melanocitos constantes.

14.1. Discromías con hiperpigmentación.

Son definidas por un exceso localizado o generalizado de la pigmentación. Si la melanina está en la dermis, suele observarse de coloración gris-azulada, y si está en la epidermis, de color marrón.

El aumento de pigmentación puede deberse a un aumento de la cantidad de melanina o a un incremento en el número de melanocitos en epidermis o dermis.

AUMENTO DE LA MELANINA EPIDÉRMICA.

- **Efélides.** Son las vulgares pecas, que aumentan con la exposición solar y no aparecen en mucosas.
- **Manchas café con leche.** Pueden ser marcadores de enfermedades como la neurofibromatosis o el síndrome de McCune-Albright (displasia ósea fibrosa polioestótica y pubertad precoz), aunque lo más frecuente es que sean asintomáticas.
- **Nevus de Becker.** Mancha pigmentada de color marrón que se localiza con frecuencia en el hombro. Se asocia a hipertricosis sobre la lesión y hamartoma de músculo liso subyacente. Se desarrolla durante la pubertad porque contiene receptores androgénicos.

AUMENTO DE MELANOCITOS EPIDÉRMICOS.

- **Léntigos simples.** Son máculas de color marrón que pueden aparecer en cualquier localización cutánea y mucosa. No desaparecen con la edad y no aumentan con el sol.
- **Léntigos seniles.** Máculas pigmentadas que, a diferencia de los léntigos simples, aparecen en zonas expuestas debido al daño solar.

Tabla 5. Tumores melánicos benignos.

	EPIDERMIS	DERMIS
Aumenta melanina	<ul style="list-style-type: none"> • Efélides. • Manchas café con leche. • Nevus de Becker. 	Melasma-cloasma
Aumentan melanocitos	Léntigos	<ul style="list-style-type: none"> • Mancha mongólica. • Nevus de Ota (cabez"Ota"). • Nevus de Ito (hombr"Ito"). • Nevus azul.
	Otros nevus melanocíticos (incluido Spitz)	

AUMENTO DE MELANINA DÉRMICA.

- **Melasma o cloasma.** Pigmentación difusa, de coloración marrón claro, mal delimitada, localizada en frente, región malar, labio superior y mentón. Afecta con mayor frecuencia a mujeres y aumenta de intensidad con la exposición solar. Asintomática. Puede asociarse a la toma de anticonceptivos o hidantoínas y al embarazo. El tratamiento es la protección solar y el empleo de cremas despigmentantes con hidroquinona y/o ácido kójico.

AUMENTO DE MELANOCITOS DÉRMICOS.

- **Mancha mongólica.** Aparece hasta en el 10% de los recién nacidos blancos y más del 80% de los asiáticos. Su localización más frecuente es la región lumbosacra. Su coloración es gris azulada. Suele desaparecer a los 3-4 años.
- **Nevus melanocíticos adquiridos.** Son proliferaciones melanocíticas que van apareciendo desde la infancia y aumentan con la edad, existiendo dos picos: uno en la 1ª-2ª década de la vida y otro en la 4ª. El 100% de las personas de raza blanca tiene algún nevus en su piel. Pasados los 50 años, algunos pierden el pigmento o desaparecen. Pueden encontrarse en la unión dermoepidérmica (nevus juntural), penetrando en dermis (nevus compuesto) o sólo con componente dérmico (nevus intradérmico).
- **Nevus melanocíticos congénitos.** Son aquellos nevus que están presentes desde el nacimiento. Afectan al 0,2% de los recién nacidos. Son manchas pigmentadas normalmente > 2 cm de diámetro que suelen asociar pelos gruesos en su superficie. Su importancia radica en que los de gran tamaño tienen una alta tendencia a degenerar en melanoma (5-20%), aunque su extirpación no es obligatoria.
- **Nevus displásicos.** Son nevus con melanocitos displásicos que tienen potencial de evolución a melanoma. Clínicamente son lesiones que presentan Asimetría, Bordes irregulares, Color abigarrado y Diámetro >5 milímetros (ABCD, signos de alarma) (MIR 00-01F, 220; MIR 96-97F, 143). Existe el síndrome de los nevus displásicos, que define a familias con múltiples nevus displásicos con tendencia a malignizarse hacia melanomas.
- **Nevus de Spitz.** El mal llamado melanoma juvenil es una proliferación melanocítica benigna que histológicamente puede confundirse con un melanoma. Clínicamente cursa como una pápula pigmentada o eritematosa que aparece en la infancia y se localiza con frecuencia en la cara.
- **Nevus de Sutton o halo nevus.** Consiste en un nevus melanocítico que comienza a involucionar apareciendo un halo de despigmentación a su alrededor. Más frecuente en pacientes con vitíligo. Debe hacerse diagnóstico diferencial con melanoma primario y metástasis de melanoma.
- **Nevus azul.** Lesiones de coloración azul oscuro que asientan con más frecuencia en cara, dorso de manos y pies. Su color se debe a la localización intradérmica del pigmento.
- **Nevus de Ota (gafotas).** Aparece en zonas inervadas por la 1ª y 2ª ramas del trigémino, afectando casi siempre al ojo.
- **Nevus de Ito (hombrito).** Similar al de Ota, pero localizado en la región acromioclavicular.

14.2. Discromías con hipopigmentación o acromía.

Se deben a la disminución o ausencia total de melanina o melanocitos en la epidermis.

- **ALBINISMO.** Enfermedad autosómica recesiva caracterizada por ausencia total o parcial de tirosinasa, a pesar de un número normal de melanocitos, por lo que existe incapacidad total (albinismo tirosinasa negativo) o parcial (tirosinasa positivo) para sintetizar melanina.

Son niños que desde el nacimiento tienen la piel blanca, pelo blanco, ojos grises con reflejo rojo a la luz, fotofobia y nistagmo. El único tratamiento posible es evitar la exposición al sol y el empleo de filtros solares y gafas oscuras.

- **VITÍLIGO.** Es una enfermedad caracterizada por la aparición de placas acrómicas en diversas localizaciones debido a la destrucción de los melanocitos. Afecta al 1% de la población aproximadamente, suele comenzar en la infancia o en adultos jóvenes y tiene carácter familiar, suponiéndose una herencia multifactorial.

ETIOPATOGENIA.

Existen tres teorías:

- Autoinmune: debido a su asociación con otras enfermedades autoinmunes (anemia perniciosa, enfermedad de Graves, enfermedad de Addison, etc.). Se pueden detectar anticuerpos antimelanocito y con correlación con la actividad de la enfermedad.
- Autocitotóxica: autodestrucción de los melanocitos por exceso de función y formación de radicales libres.
- Neural: basada en la evidencia de vitíligos segmentarios, presencia de vitíligo en áreas denervadas y en modelos animales.

CLÍNICA.

Es característica la aparición de placas acrómicas, normalmente comenzando en la infancia, con un curso crónico, y progresión variable. Tienen fenómeno de Koebner. Asociación frecuente a alopecia areata y diabetes mellitus.

Existen diversos tipos según la distribución de las lesiones:

- Generalizado: el más frecuente, con placas simétricas en superficies extensoras de cuello, extremidades, axilas y cara (periorificial sobre todo).
- Focal: placas únicas sin distribución en dermatomas.
- Segmentario: afecta a un dermatoma, de forma asimétrica.
- Universal: pérdida completa de pigmento.



Figura 43. Vitíligo.

TRATAMIENTO.

- Lesiones localizadas: corticoides tópicos.
- Lesiones extensas o generalizadas: PUVA o Khellin (fotosensibilizante); despigmentación de la piel sana con hidroquinona.

TEMA 15. FOTOSENSIBILIDAD, TRASTORNOS INDUCIDOS POR LA LUZ.

1. ERITEMA SOLAR (QUEMADURA SOLAR).

Se trata de una respuesta inflamatoria aguda, retardada y transitoria de la piel normal que aparece tras la exposición a la radiación ultravioleta (RUV) de origen solar o artificial. Es por naturaleza una reacción fototóxica que se caracteriza por eritema y, cuando es grave, por la aparición de vesículas y ampollas, edema y dolor. La RUV provoca lesión del ADN (dímeros de pirimidina) y liberación de mediadores de la inflamación (histamina, serotonina, prostaglandinas, citocinas), siendo la IL-6 el mediador principal del eritema solar. Para su tratamiento, además de vendajes húmedos, pueden ser útiles los glucocorticoides tópicos.

2. FOTOSENSIBILIDAD INDUCIDA POR SUSTANCIAS QUÍMICAS. Pueden ser fototóxicas (parecen una quemadura solar, y pueden ocurrir tras la primera exposición al medicamento) o fotoalérgicas (la luz cambia la configuración del medicamento y la convierte en un antígeno; hace falta una primera exposición). Son frecuentes con el piroxicam, las tiacidas y tetraciclinas (MIR 05-06, 144). Es muy típica de éstas últimas la fotooncólisis.

Un tipo especial de fototoxicidad es la fitofotodermatitis, que está causada por furocumarinas (psoralenos) fotoactivas presentes en las plantas. Típico de camareros (zumo de lima) expuestos al sol en terrazas.

La dermatitis de Berloque está causada por una interacción entre la luz solar y el aceite de bergamota, presente en muchas co-

lonias y perfumes. Es típica la hiperpigmentación postinflamatoria del cuello, que desaparece lentamente después de varios meses.

Tabla 6. Erupción fotoalérgica vs fototóxica.

	Fotoalergia	Fototoxicidad
Mecanismo	HS-IV	• No inmune. • Más frecuente.
Brote	• En segunda exposición. • Tardía (48 horas después).	• En primera exposición. • En cualquier persona.
Clínica	Erupción polimorfa, eccematosa, incluso en áreas cubiertas	Monomorfa, como cualquier quemadura, en áreas expuestas
Causas	Sulfamidas, PABA, fenotiacinas (prometazina)	Tetraciclinas (fotooncólisis), alquitrán, psoralenos, retinoides

3. ERUPCIÓN POLIMORFA LUMÍNICA.

La EPL describe un grupo de erupciones heterogéneas, idiopáticas, adquiridas, agudas y recurrentes, que se caracterizan por reacciones retardadas anormales a la RUV. Los tipos morfológicos más frecuentes son los exantemas papular y papulovesicular, aunque puede ser macular, vesicular,...

Es la fotodermatosis más frecuente. La edad media son los 23 años y es más frecuente en mujeres, apareciendo en primavera o al principio del verano (las primeras exposiciones al sol) y, muchas veces no recidiva al final de verano. Sin embargo, puede recidivar a la primavera siguiente, pero siempre manteniendo el mismo patrón morfológico del exantema original. Es importante saber que las zonas de piel habitualmente expuestas (cara y cuello) suelen estar repetadas. El diagnóstico diferencial se debe hacer con el lupus eritematoso (en la EPL los ANA son negativos y la IFD de piel lesional es negativa), aunque hasta un 15-20% de los pacientes acaban por desarrollarlo al cabo de los años.

Tratamiento: protectores solares siempre. Rara vez son útiles el β-caroteno y los antipalúdicos. La fotoquimioterapia con PUVA es muy eficaz cuando se administra al comienzo de la primavera, induciendo "tolerancia" para el verano.

4. DERMATOSIS EXACERBADAS POR LA LUZ.

Son aquellas dermatosis que se agravan o precipitan con el sol. Este dato aparentemente banal puede facilitar mucho el diagnóstico de cuadros como el lupus eritematoso, la porfiria o la enfermedad de Darier.

Tabla 7. Dermatosis agravadas por el sol.

• LES.	• Albinismo oculocutáneo.
• Porfirias.	• Precancerosis (xeroderma pigmentoso).
• Darier.	• Fotoalérgico y fototoxicodermias.
• Rosácea.	• Pelagra.
• Herpes simple.	• Dermatomiositis.
• Cáncer de piel.	• Síndrome carcinoide.

5. PORFIRIAS.

Son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por defectos enzimáticos hereditarios o adquiridos de la vía metabólica del grupo hemo de la hemoglobina.

Su síntesis se produce en el hígado y la médula ósea. El defecto da lugar a la acumulación de metabolitos intermedios (porfirinas) que determinan las manifestaciones clínicas, pues son capaces de absorber energía lumínica y provocar fotosensibilización.

CLASIFICACIÓN.

Se basa en el órgano en el que el déficit enzimático es más manifiesto.

Eritropoyéticas.

- Porfiria eritropoyética congénita (de Günther): herencia AR.
- Protoporfiria eritropoyética: herencia AD.

Hepáticas.

- Porfiria cutánea tarda: herencia AD o adquirida.
- Porfiria aguda intermitente: herencia AD.

- Porfiria variegata: herencia AD.
- Coproporfiria hereditaria: herencia AD.
- Déficit de ALA deshidratasa: herencia AR.

Hepatoeritropoyéticas.

- Porfiria hepatoeritropoyética: herencia AR.

CLÍNICA.

Las manifestaciones clínicas se agrupan en cutáneas y extracutáneas. En general, las porfirias típicamente cutáneas son aquellas que llevan en su nombre la palabra *eritropoyética* o *cutánea*. Las demás son típicamente agudas y sistémicas. La porfiria variegata y la coproporfiria hereditaria muestran una clínica mixta, con participación sistémica y cutánea, mientras que la porfiria aguda intermitente y el déficit de ALA-deshidratasa presentan sólo síntomas sistémicos.

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS.

- Fotosensibilidad aguda. Prurito, dolor y escozor minutos después de la exposición solar, seguido de eritema y edema. Aparecen en zonas expuestas y duran 12-24 horas. Frecuente en la protoporfiria eritropoyética.
- Hiperfragilidad cutánea. Con curso subagudo-crónico aparecen ampollas subepidérmicas tras mínimos traumatismos sobre todo en dorso de manos que se siguen de erosiones y cicatrices con formación de quistes de milium. Con el tiempo pueden existir cambios esclerodermiformes, especialmente en aquellas porfirias que originan acúmulo de uroporfirina I (activadora de fibroblastos), que son la cutánea tarda y la de Günther.

MANIFESTACIONES EXTRACUTÁNEAS.

- Crisis porfírica o ataque agudo de porfiria. Es un cuadro agudo, típico de las porfirias no cutáneas (la porfiria aguda intermitente es el prototipo), que cursa siempre con aumento en orina de aminolevulínico y porfobilinógeno (ayudan al diagnóstico) y que se manifiesta clínicamente como una explosión de síntomas digestivos, neurológicos y psiquiátricos, en relación casi siempre (75% de los casos) con un desencadenante. Los desencadenantes más frecuentes son los fármacos, principalmente barbitúricos y otros hipnóticos, sulfamidas, antiepilépticos, ergotamínicos, alcohol, anticonceptivos o cloranfenicol. Menos frecuentes son las alteraciones hormonales, las infecciones o el estrés. Los síntomas de las crisis son:

- *Digestivos (sistema nervioso autónomo):* dolor abdominal cólico, náuseas, vómitos. También taquicardia, hipertensión...
- *Neurológicos (sistema nervioso periférico):* polineuropatía periférica, mialgias, parestias y parestesias, de forma simétrica en extremidades (MIR 03-04,37).
- *Psiquiátricos (sistema nervioso central):* confusión, alucinaciones o auténticos cuadros psicóticos (MIR 96-97F, 248; MIR 95-96, 13; MIR 95-96, 21; MIR 95-96F, 235).

El mejor tratamiento para las crisis es la prevención, evitando los desencadenantes. No obstante se utiliza la clorpromacina, junto a analgésicos y monitorización intensiva.

- Anemia hemolítica. Es debida al acúmulo de porfirinas en los hepatocitos y produce esplenomegalia. Típica de las porfirias eritropoyéticas.
- Afectación hepática. Daño por depósito de porfirinas y hierro.

DIAGNÓSTICO.

Detección de los productos acumulados en plasma, orina, heces, eritrocitos, o médula ósea.

PORFIRIA CUTÁNEA TARDA.

Esta enfermedad se hereda de manera autosómica dominante o bien es adquirida esporádicamente, relacionándose con el consumo de alcohol, estrógenos o exposición a tóxicos (hexaclorobenceno). Es debida a la deficiencia de uroporfirinógeno descarboxilasa (a nivel hepático), que provoca un acúmulo de uroporfirinógeno III.

Clínicamente, las manifestaciones comienzan en la adolescencia (formas familiares hereditarias) o en la 3ª-4ª década en formas adquiridas; afecta con mayor frecuencia a varones. Comienza con hiperfragilidad cutánea en dorso de manos (ampollas, erosiones,

quistes de milium) más hiperpigmentación facial e hipertrichosis malar relacionadas con una marcada fotosensibilidad. La afectación hepática suele ser asintomática y se debe al depósito de porfirinas y hierro (MIR 01-02, 138; MIR 98-99, 143; MIR 98-99F, 151). Es característica la presencia de fluorescencia rosa-rojiza en la orina cuando se examina con la luz de Wood.

El diagnóstico se confirma mediante la presencia de uroporfirina I y III en orina e isocoproporfirina en heces en cantidades elevadas. Histológicamente las ampollas son subepidérmicas, sin reacción inflamatoria acompañante.

El tratamiento consiste en eliminar los desencadenantes (alcohol, estrógenos), flebotomías periódicas para reducir hierro y dejar hemoglobina en 10-11 g/dl o dar cloroquina oral en dosis bajas para aumentar la eliminación urinaria de porfirinas (en caso de contraindicación de flebotomías).

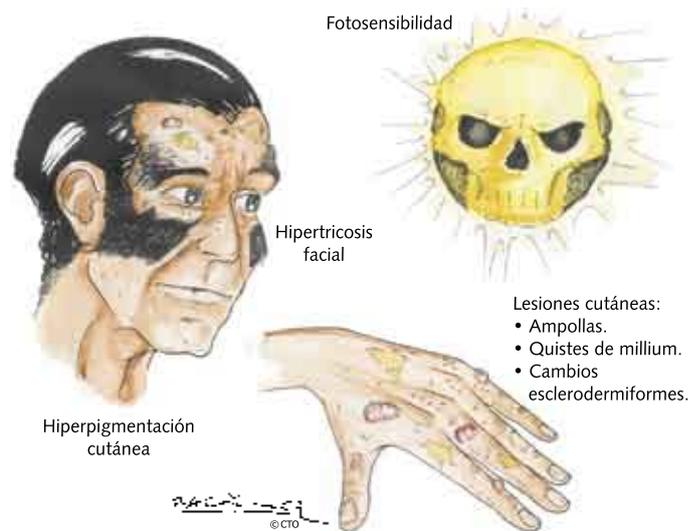


Figura 44. Porfiria cutánea tarda.



Figura 45. Porfiria cutánea tarda. Lesiones en manos.

PROTOPORFIRIA ERITROPOYÉTICA.

Es la segunda más frecuente y comienza en la infancia con intolerancia al sol. La clínica es de eritema solar agudo que aparece a las pocas horas de la exposición. No existe excreción de porfirinas en la orina, lo que puede dificultar el diagnóstico. Asocia colestiasis. Es de utilidad el tratamiento con β -caroteno para aumentar el tiempo de exposición solar.

PORFIRIA ERITROPOYÉTICA CONGÉNITA DE GÜNTHER.

Es muy rara y muy grave. Existe déficit de la enzima cosintetasa. El recién nacido tiñe los pañales de rojo y presenta progresivamente eritrodancia, esplenomegalia y anemia hemolítica. Cursa con fotosensibilidad extrema, por lo que aparecen ampollas en zonas fotoexpuestas que van dejando múltiples cicatrices y mutilaciones. Su tratamiento se basa en la esplenectomía y la fotoprotección.

Tabla 8. Porfirias.

	PORFIRIA ERITROPOYÉTICA (ENF. DE GÜNTHER)	PORFIRIA CUTÁNEA TARDA	PORFIRIA AGUDA INTERMITENTE
Herencia	AR	AD. Adquirida	AD
Aparición	Infancia	3ª - 4ª década	15 - 40 años
Incidencia	Muy rara (<100 casos)	La más frecuente	1,5: 100.000
Fotosensibilidad	Marcada, desde nacimiento	Moderada a severa	Ausente
Clínica cutánea	Al principio ampollas, erosiones, hipertrichosis. Más tarde atrofia, cicatrices y graves mutilaciones en cara y manos.	Fragilidad cutánea, ampollas, quistes de millium, hipertrichosis malar, pigmentaciones	Ausente
Clínica sistémica	Anemia hemolítica, eritrodoncia y esplenomegalia	Diabetes mellitus en un 25%. Depósitos hepáticos de Fe.	Crisis porfíricas
Alts. bioquímicas	Déficit de UROGEN III cosintetasa en médula ósea	Déficit de UROGEN III descarboxilasa	Déficit de PBG desaminasa
Tratamiento	Esplenectomía, fotoprotección y tto. de infecciones cutáneas	Flebotomías. Eliminar alcohol. Cloroquina.	Evitar crisis. Dieta rica en carbohidratos. Hematina.

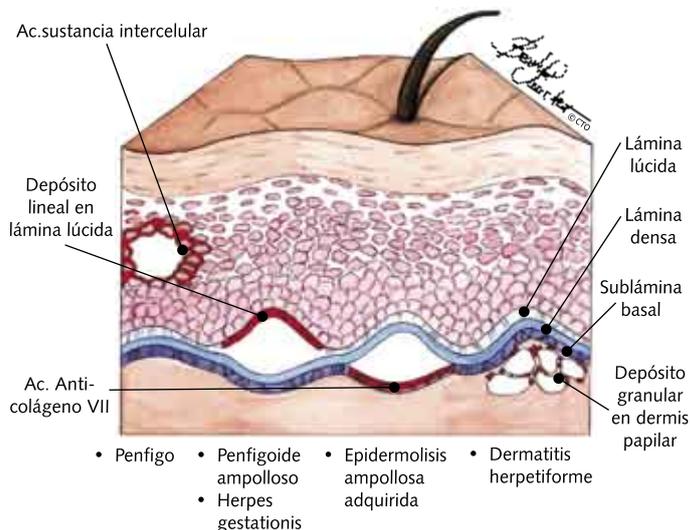


Figura 46. Enfermedades ampollosas autoinmunes. Claves para el diagnóstico histológico.

CLÍNICA.

Pénfigo vulgar. La forma más frecuente y grave de los pénfigos. La lesión inicial es una ampolla flácida sobre piel aparentemente normal (MIR 00-01F, 146) que puede aparecer en cualquier localización, más frecuentemente en flexuras y zonas de presión. Las lesiones evolucionan a la formación de erosiones dolorosas y costras. Las erosiones en la mucosa oral son la forma inicial de presentación en la mayor parte de los pacientes. El signo de Nikolsky es positivo.



Figura 47. Pénfigo vulgar.

Pénfigo foliáceo. Rara vez aparecen ampollas. Comienza en áreas seborreicas como erosiones y costras sobre una base eritematosa, y se extiende posteriormente a todo el tegumento. La afectación de mucosas es excepcional.

DIAGNÓSTICO.

- Histología.
 - Pénfigo vulgar: ampolla intraepidérmica suprabasal por acantólisis (MIR 01-02, 260).
 - Pénfigo foliáceo: ampolla intraepidérmica a nivel de la granulosa y subcórnea.
- IFD: IgG depositada entre los queratinocitos de la epidermis. No pueden diferenciarse los diferentes tipos de pénfigo por el patrón de IF (MIR 02-03, 248).
- IFI: IgG antisustancia intercelular de la epidermis (ASIC) positivos en más del 75% de pacientes (MIR 98-99F, 150). Tienen una correlación positiva pero inexacta con la actividad de la enfermedad.

TRATAMIENTO.

Corticoides sistémicos de elección. Prednisona 1-2 mg/Kg/día para controlar los brotes agudos. Descenso paulatino y dosis de mantenimiento durante años. También inmunosupresores: ciclofosfamida, azatioprina, sales de oro, ciclosporina. Las inmunoglobulinas intravenosas y el rituximab (anticuerpos anti-CD20) también se podrían utilizar.

16.2. Penfigoide ampoloso de Lever.

DEFINICIÓN.

Es la enfermedad ampollosa autoinmune más frecuente. Enfermedad con ampollas subepidérmica que aparece en edades avanzada

TEMA 16. ENFERMEDADES AMPOLLOSAS AUTOINMUNES.

16.1. Grupo de los pénfigos.

DEFINICIÓN.

Grupo de enfermedades ampollosas de la piel y mucosas determinadas clínicamente por la presencia de ampollas superficiales, histológicamente por despegamientos intraepidérmicos debidos a acantólisis e inmunopatológicamente por anticuerpos IgG, depositados y circulantes, dirigidos contra la superficie de los queratinocitos. Su pronóstico depende de la forma clínica. El pénfigo vulgar es la forma más grave, con una mortalidad del 25% con los tratamientos actuales (MIR 99-00F, 244), antiguamente y sin tratamiento llegaban a morir el 50%.

CLASIFICACIÓN.

- Pénfigo vulgar.
 - Forma localizada: pénfigo vegetante (pliegues; cuero cabelludo).
 - Inducido por drogas: penicilamina y captopril.
- Pénfigo foliáceo.
 - Forma localizada: pénfigo eritematoso (áreas seborreicas).
 - Forma endémica: *fogo selvagem*.
 - Inducido por drogas: penicilamina y captopril.
- Pénfigo paraneoplásico: linfomas y timomas.

ETIOPATOGENIA.

La alteración fundamental en el pénfigo es la acantólisis, provocada por la unión de la IgG a sus antígenos, que provoca la destrucción de las uniones intercelulares. Se desconocen los mecanismos que inician la formación de los anticuerpos. Recientemente se han identificado las proteínas que actúan como antígeno y son: la desmogleína 3 para el pénfigo vulgar y la desmogleína 1 para el pénfigo foliáceo (estas proteínas se expresan en concentraciones distintas en piel y mucosas, lo que explica la afectación o no de mucosas que muestran las diferentes variantes de pénfigo).

(> 60 años) caracterizada por la aparición de ampollas grandes, e histopatológicamente por el depósito de IgG y C3 en la membrana basal.

ETIOPATOGENIA.

El depósito de IgG dirigida contra antígenos situados en la lámina lúcida es capaz de activar el complemento y provocar una reacción inflamatoria que desencadena la separación dermoepidérmica.

CLÍNICA.

Aparición en gente mayor de lesiones ampollosas grandes y tensas sobre piel sana o bien sobre lesiones eritematosas y habonosas. Predominan en abdomen y áreas flexoras de extremidades. Hay prurito intenso. No deja cicatrices. Afectación de la mucosa oral hasta en un 35% de los casos. Nikolsky negativo (MIR 00-01, 134).



Figura 48. Penfigoide ampoloso. Ampollas tensas.

DIAGNÓSTICO.

- 1) Histología: ampolla subepidérmica con infiltrado dérmico con presencia de eosinófilos.
- 2) IFD: IgG +/- C3 depositado de forma lineal en la membrana basal de la unión dermoepidérmica (MIR 05-06, 142).
- 3) IFI: IgG antimembrana basal circulantes positivos en un 70-80% sin relación su título con la actividad de la enfermedad.

TRATAMIENTO.

Corticoides sistémicos. Prednisona 1 mg/Kg/día. Si no hay respuesta, pueden emplearse azatioprina u otros inmunosupresores.

PENFIGOIDE CICATRIZAL.

DEFINICIÓN.

Enfermedad ampollosa subepidérmica, con características histológicas e inmunopatológicas similares al penfigoide ampoloso, pero clínicamente definido por la presencia de lesiones mucosas con importante tendencia a la cicatrización.

CLÍNICA.

Afecta con mayor frecuencia a mujeres de edad avanzada. Se presenta fundamentalmente en mucosas en orden decreciente: boca, conjuntiva, laringe, genitales y esófago. Se producen ampollas con tendencia a la cicatrización y a la formación de sinequias. Existen lesiones cutáneas en un 30% de los casos.

DIAGNÓSTICO.

Histología e IFD: similar a las del penfigoide ampoloso. La IFI es habitualmente negativa.

TRATAMIENTO.

Prednisona, frecuentemente acompañada de inmunosupresores (azatioprina o ciclofosfamida) según la gravedad y las mucosas afectadas.

16.3. Herpes gestationis o penfigoide gestacional.

DEFINICIÓN.

Enfermedad ampollosa subepidérmica autoinmune de aparición en el embarazo y postparto, como una erupción de lesiones vesiculosas

pruriginosas, producidas por la presencia de IgG, dirigidas contra la membrana basal.

CLÍNICA.

Aparición entre el 2º y 3er trimestre de la gestación, de una erupción papulovesiculosa muy pruriginosa, presentando desde lesiones habonosas hasta ampollas grandes. Comienza en el abdomen y se extiende luego al resto de la piel. Las mucosas no suelen afectarse. El brote puede autolimitarse, pero son comunes nuevos brotes en el postparto, con la toma de anticonceptivos y con nuevos embarazos. Un 5-10% de niños nace con enfermedad similar, que se autolimita en unas semanas, debido al paso de anticuerpos maternos a través de la placenta.

DIAGNÓSTICO.

- 1) Histología: ampolla subepidérmica con presencia de eosinófilos.
- 2) IFD: C3 depositado de manera lineal en la membrana basal, 30-40% de casos, también IgG.
- 3) IFI: IgG antimembrana basal circulantes positivos en casi todos los casos (empleando anticuerpos monoclonales). Factor HG (IgG capaz de fijar complemento) positivo a bajas concentraciones frecuentemente.

TRATAMIENTO.

Prednisona oral en dosis de 0,5 mg/kg/día. Pueden emplearse los antihistamínicos orales.

16.4. Dermatitis herpetiforme (enfermedad de Duhring-Brocq).

DEFINICIÓN.

Enfermedad benigna y crónica caracterizada por una erupción papulovesiculosa muy pruriginosa, localizada en áreas extensoras de manera simétrica en pacientes con una enteropatía sensible al gluten, habitualmente asintomática (MIR 00-01 258; MIR 03-04, 157).

ETIOPATOGENIA.

Desconocida. Alta incidencia de HLA-B8 y DR3. No se ha demostrado aún la relación entre la enteropatía y los depósitos cutáneos de IgA, pero se piensa que el gluten juega un papel importante.

CLÍNICA.

Suele comenzar entre la 2ª-4ª décadas. Las lesiones son polimorfas, con pápulas, placas urticariformes y pequeñas vesículas exoriadas agrupadas con distribución característicamente simétrica en áreas de extensión (codos, rodillas, escápulas, glúteos, cuero cabelludo) sin afectación mucosa. El síntoma fundamental es el prurito. Sólo un 30% manifestarán alteraciones intestinales (esteatorrea, absorción anormal de D-xilosa) (MIR 99-00, 128).



Figura 49. Dermatitis herpetiforme y localización típica.

HISTOLOGÍA.

Ampolla subepidérmica con microabscesos de polimorfonucleares en las papilas dérmicas. Infiltrado neutrofílico en dermis.

- IFD: Depósito granular de IgA en el vértice de las papilas dérmicas. Puede asociar C3.
- IFI: No se detectan anticuerpos antimembrana basal. Son positivos los antirreticulina, antiendomiso y antimicrosomales.

TRATAMIENTO.

Sulfona: medicamento de elección. Deben tomar de por vida la dosis mínima que los mantenga libres de lesiones.

Dieta sin gluten: normaliza la enteropatía y mejora las lesiones cutáneas a largo plazo (MIR 95-96F; 232; MIR 94-95, 23).

16.5. Epidermólisis ampollosa adquirida.

Dermatosis ampollosa crónica poco frecuente, que afecta a adultos en forma de hiperfragilidad cutánea en zonas de roce, con formación de ampollas ante pequeños traumatismos.

Es un cuadro autoinmune en el que aparecen ampollas subepidérmicas, como consecuencia de la destrucción del colágeno VII de las fibrillas de anclaje de la membrana basal por autoanticuerpos IgG. Responde de forma irregular a corticoides y a ciclosporina.

16.6. Dermatitis con IgA lineal.

Enfermedad ampollosa, benigna y autolimitada, que se presenta en la infancia y se caracteriza por presentar una clínica intermedia entre penfigoide ampollosa y dermatitis herpetiforme y una histología también intermedia, salvo por el dato diferencial de mostrar en la inmunofluorescencia directa depósitos lineales de IgA en la zona de la membrana basal. Responde al tratamiento con sulfona.

TEMA 17. PANICULITIS.

17.1. Concepto y clasificación.

Grupo de procesos cuyo trastorno fundamental es la inflamación del tejido celular subcutáneo. Se manifiestan como nódulos subcutáneos eritematosos o violáceos, dolorosos al tacto, que preferentemente aparecen en las extremidades inferiores. Su diagnóstico requiere una biopsia profunda que incluya hipodermis.

CLASIFICACIÓN.

Es histológica y se basa en la localización del infiltrado inflamatorio y en la presencia o ausencia de vasculitis asociada.

Tabla 9. Clasificación de las paniculitis.

	NO VASCULITIS	VASCULITIS
Septo	<ul style="list-style-type: none"> - Eritema no-do-so: - No=no vasculitis. - do=doloroso. - so =septal. - Esclerodermia y afines (mialgia-eosinofilia). - Necrobiosis lipóidica. 	<ul style="list-style-type: none"> - PAN (que lo se-PAN). - Tromboflebitis migratoria.
Lobulillo	<ul style="list-style-type: none"> - Paniculitis de Weber-Christian (generalizada). - Pancreática (necrosis grasa). - Déficit de alfa-1 antitripsina. - LES. - Infecciosa. - Neonatal. - Postesterioidea. - Física. - Histiocítica citofágica. 	<ul style="list-style-type: none"> - Erit. indurado de B-a-zin: - B= "B" asculitis. - a= adipocito. - in= indolora. (vasculitis nodular).

17.2. Eritema nodoso.

Es un patrón de reacción de la piel consistente en la aparición de lesiones nodulares, eritematosas, que regresan espontáneamente, en la cara anterior de las piernas. Afecta más a mujeres jóvenes.

Las lesiones curan sin dejar cicatriz en un plazo de 4-6 semanas. Puede acompañarse de malestar general, fiebre y artralgias. Es la paniculitis más frecuente (MIR 97-98F; 207).

ETIOLOGÍA.

Se piensa que es una respuesta inmunológica desencadenada por múltiples estímulos antigénicos diferentes:

- Infecciones:
 - Bacterianas: estreptococos (la más frecuente), tuberculosis, lepra, linfogranuloma venéreo, *Yersinia*, *Mycoplasma*.

- Fúngicas: blastomicosis, histoplasmosis.
- Víricas: mononucleosis infecciosa.

- Enfermedades sistémicas:
 - Sarcoidosis, enfermedad inflamatoria intestinal (colitis ulcerosa), síndrome de Behçet.
 - Neoplasias. Linfomas y leucemias.

- Fármacos.
 - Anticonceptivos orales, sulfamidas, bromuros, yoduros.



Figura 50. Eritema nodoso

DIAGNÓSTICO.

Debe siempre ser confirmado mediante la histología de una lesión, donde observaremos una inflamación septal, inicialmente por neutrófilos y más tarde por células mononucleares, sin vasculitis.

TRATAMIENTO.

Se basa en el reposo en cama y la eliminación, si es posible, del agente etiológico. Se deben emplear AINEs (AAS, indometacina) o yoduro potásico. Los corticoides orales sólo para casos más severos.

17.3. Vasculitis nodular. Eritema indurado de Bazin.

Enfermedad caracterizada por la presencia de nódulos eritematosos, dolorosos, localizados en la cara posterior de las piernas, que suelen ulcerarse y dejar una cicatriz atrófica. Evoluciona en brotes recurrentes de manera crónica. Afecta con mayor frecuencia a mujeres con edades entre 30 y 50 años (MIR 98-99F; 152).



Figura 51. Vasculitis nodular.

ETIOLOGÍA.

Es desconocida. Se cree que se debe a la presencia de inmunocomplejos que provocarían lesiones en los vasos hipodérmicos de me-

diano calibre, con la consiguiente destrucción del lobulillo. Cuando coexiste con una tuberculosis, recibe el nombre de eritema indurado de Bazin; en este caso, las lesiones se deben a fenómenos de hipersensibilidad. Aunque es posible detectar material genético de *M. tuberculosis* por técnicas de PCR, el cultivo es siempre negativo.

DIAGNÓSTICO.

Es histológico, y se deben objetivar granulomas tuberculoides con caseosis y necrosis grasa, acompañados de una vasculitis que afecta a arterias o venas lobulillares.

TRATAMIENTO.

Reposo en cama y AINEs o yoduro potásico. En caso de relación con tuberculosis, la triple terapia específica puede resultar beneficiosa.



Figura 53. Necrobiosis lipóidica (izquierda) y granuloma anular (derecha).

- Necrobiosis lipóidica. Ocurre en cerca del 0,3% de los diabéticos. Es más frecuente en mujeres, y aunque tiene preferencia por la cara anterolateral de la pierna, puede aparecer en cara, tronco y extremidades superiores. Puede preceder a la diabetes y su curso es independiente del control glucémico. Un 40% de necrobiosis lipóidicas aparecen en ausencia de diabetes. Clínicamente son nódulos que crecen y coalescen hasta formar placas aplanadas, bien delimitadas, de coloración amarillenta con telangiectasias superficiales que pueden ulcerarse, debido a la atrofia intensa. Se emplean los corticoides tópicos como tratamiento con escaso éxito (MIR 01-02, 137; MIR 94-95, 25).
- Granuloma anular. Lesiones anulares eritematosas, papulosas con centro aparentemente de piel sana, localizados en dorso de manos, codos o rodillas. Histológicamente se aprecia necrosis del colágeno con un granuloma en empalizada alrededor, siendo la histología muy parecida a la de la necrobiosis lipóidica y el nódulo reumatoide. La forma sistémica o diseminada es la que más se asocia a DM. Puede tratarse con corticoides tópicos o intralesionales, aunque en el 75% de los casos desaparece dentro de los 2 primeros años.
- Foliculitis perforante y enfermedad de Kyrle. Sobre todo cuando hay nefropatía terminal.

TEMA 18. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LAS ENFERMEDADES ENDOCRINAS Y METABÓLICAS.

18.1. Patología tiroidea.

HIPERTIROIDISMO.

Piel caliente, eritematosa e hiperhidrótica. Puede haber alopecia difusa y las uñas de Plummer (cóncavas y con onicólisis distal).

Enfermedad de Graves: mixedema pretibial (placas marrones-rosadas en cara anterior de piernas). La dermatopatía es una manifestación extratiroidea de esta enfermedad y está mediada por la activación inmunológica de los fibroblastos que producen mucopolisacáridos (MIR 05-06, 254). No se modifica con la normalización de la función tiroidea. El tratamiento son corticoides tópicos potentes.



Figura 52. Mixedema pretibial.

HIPOTIROIDISMO.

La piel queda pálida, fría y seca. El cambio cutáneo más típico es el mixedema generalizado (debido al depósito de mucopolisacáridos en dermis), que sí mejora con la normalización de la función tiroidea.

18.2. Diabetes mellitus.

En la DM hay una mayor susceptibilidad a las infecciones cutáneas, ya sea bacterianas (eritrasma, piodermitis estafilocócicas) o fúngicas (cándida, dermatofitosis). Debido a alteraciones metabólicas de los lípidos, son frecuentes los xantomas eruptivos que aparecen de forma súbita como pápulas dérmicas por aumento de quilomicrones y desaparecen con el control metabólico. Como en otras xantomatosis, podemos encontrar acúmulos en dermis de histiocitos espumosos, llenos de lípidos, en la histología.

La manifestación cutánea más frecuente de los diabéticos es la dermatopatía diabética: placas marrones, irregulares y asintomáticas en las piernas. Debidas a la microangiopatía subyacente.

Otras manifestaciones frecuentes, son:

- Acanthosis nigricans. Placas papilomatosas aterciopeladas en flexuras de cuello, axilas e ingles.

TEMA 19. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LAS ENFERMEDADES DIGESTIVAS.

19.1. Enfermedad inflamatoria intestinal (EII).

La enfermedad inflamatoria intestinal presenta manifestaciones cutáneas en un 15% de los casos. Algunas son inespecíficas (eritemas, trombosis vasculares, púrpuras), pero existen varias dermatosis que se asocian de forma típica con esta enfermedad y su aparición puede ayudar al diagnóstico del cuadro digestivo.

PIODERMA GANGRENOSO.

Es una enfermedad cutánea no infecciosa caracterizada por la aparición de úlceras destructivas dolorosas, de forma aislada (en un 40-50% de las ocasiones es idiopático) o bien asociadas a otras enfermedades como colitis ulcerosa, artritis reumatoide, gammapatías monoclonales, trastornos mieloproliferativos, enfermedad de Behçet, hepatitis crónica activa, etc.



Figura 54. Pioderma gangrenoso.

Clínicamente lo más típico de este proceso es su evolución: las lesiones comienzan como pústulas únicas o múltiples, que evolucionan a nódulos dolorosos que se ulceran. Esto da lugar a

úlceras socavadas de crecimiento progresivo, con fondo necrótico y borde sobreelevado violáceo, rodeado de un halo eritematoso. Son más frecuentes en abdomen y piernas. Son muy dolorosas y suelen acompañarse de fiebre y a veces de artritis. La asociación a EII es variable; un 30% de pacientes con pioderma gangrenoso puede asociarse a EII, con porcentajes similares correspondientes a enfermedad de Crohn y colitis ulcerosa aunque algo superiores en esta última. Siguen ambas enfermedades un curso clínico independiente de la enfermedad cutánea. Presenta fenómeno de patergia, al igual que la enfermedad de Behçet.

Histológicamente existe una úlcera con un infiltrado inflamatorio compuesto por neutrófilos, sin evidencia de vasculitis.

El tratamiento se basa en el empleo de prednisona en dosis altas (100-200 mg/día). Otros fármacos empleados han sido la ciclosporina, sulfona, clofazimina, minociclina, con resultados diversos.

ERITEMA NODOSO.

La EII es una causa rara de esta enfermedad. Normalmente cuando aparece el eritema nodoso lo hace asociado a un brote activo de la EII.

TEMA 20. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE OTRAS ENFERMEDADES INTERNAS.

20.1. Sarcoidosis.

Un 25% de los pacientes pueden presentar manifestaciones cutáneas como placas infiltradas de color pardo o violáceo, el eritema nodoso (que es la manifestación más común, y forma parte del síndrome de Löfgren), pero la lesión más característica es el **lupus pernio**; se presenta como una placa empastada, violácea, en la nariz, mejillas o lóbulos de las orejas y se asocia con formas crónicas de sarcoidosis (fibrosis pulmonar, uveitis crónica y quistes oseos). (MIR 99-00F, 150).



Figura 55. Lupus pernio.

DIAGNÓSTICO.

Se basa en la presencia de un cuadro clínico y radiológico compatible, evidencia histológica de granulomas sarcoideos (no caseificantes) y la negatividad de cultivos especiales y tinciones para otras entidades (hongos, bacilos ácido-alcohol resistentes, etc.).

TRATAMIENTO.

Se basa en los corticoides orales. La cloroquina es útil en el manejo de lesiones cutáneas crónicas.

20.2. Amiloidosis.

Existen formas de afectación cutánea localizada que se muestran como máculas, pápulas o nódulos muy pruriginosos en tronco y piernas que no guardan relación con la amiloidosis sistémica.

En las formas sistémicas, la amiloidosis primaria (AL) es la que muestra más afectación cutánea. Es típica la tríada: síndrome del túnel carpiano, macroglosia y lesiones mucocutáneas (petequias y

equimosis espontáneas, pápulas o placas de aspecto céreo periorbitarias y en otras localizaciones). Se deben descartar discrasias de células B o mieloma múltiple.

20.3. Deficiencias nutricionales.

Tabla 10. Deficiencias nutricionales.

Enfermedad	Déficit	Causa	Clínica
Acrodermatitis Enteropática	Zinc	Déficit enzimático en la absorción de zinc. HAR (se presenta en recién nacidos)	Dermatitis vesiculo-ampollosa, placas erosivas sangrantes (cara de payaso) caída de pelo y fragilidad ungueal, diarrea.
Pelagra	Niacina y/o triptófano	Malnutrición o alteraciones del metabolismo del triptófano (sde. carcinóide).	Diarrea+Demencia +Dermatitis fotosensible con pápulas eritematodescemativas (collar de Casal).
Escorbuto	Vitamina C o ác. ascórbico	Dieta pobre en frutas y verduras frescas.	Queratosis folicular en brazos, púrpura perifolicular y sangrado de encías. Hematomas dolorosos subperiósticos.

20.4. Trastornos del tejido elástico.

PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO.

Es una alteración genética del tejido conectivo, caracterizada por la calcificación y degeneración progresiva de las fibras elásticas, que lleva a la aparición de lesiones cutáneas, manifestaciones oculares y cardiovasculares. Existen varios patrones de herencia, por lo que existen variantes en las manifestaciones clínicas:

- Pseudoxantoma elástico autosómico recesivo tipo 1. Es la forma más frecuente, con lesiones a modo de pápulas amarillentas confluentes con aspecto típico en "piel de pollo desplumado" o "piel de naranja", localizadas en caras laterales de cuello y flexuras. Junto a esto, existe vasculopatía que se manifiesta por claudicación intermitente, hemorragias digestivas, hipertensión y oclusiones coronarias. La afectación ocular más característica es la aparición de **estrías angioides** en la retina (50% de los casos), aunque son más precoces las alteraciones del pigmento retiniano. La forma autosómica recesiva tipo 2 presenta intensa alteración cutánea sin otras lesiones (MIR 00-01, 82; MIR 97-98F, 147; MIR 94-95, 28).
- Formas dominantes. Son menos frecuentes. El tipo 1 es similar a la forma clásica pero con intensa afectación vascular y el tipo 2 muestra afectación cutánea moderada y laxitud articular.

SÍNDROME DE MARFAN.

Trastorno autosómico dominante, con expresividad variable, que se caracteriza por lesiones:

- Oculares: luxación del cristalino.
- Esqueléticas: cifoescoliosis, aracnodactilia, deformidad torácica.
- Cardiovasculares: aneurismas aórticos y prolapso mitral.
- Cutáneas: estrías de distensión (las más frecuentes) y elastosis perforante serpiginosa (MIR 95-96F, 231).

SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS.

Grupo de enfermedades hereditarias caracterizadas por hiperextensibilidad cutánea, articular y ligamentosa, diátesis hemorrágicas y alteraciones oculares. Existen 10 variantes diferentes con diversas formas de herencia. El tipo 1 es autosómico dominante y es la forma clásica severa.

Las manifestaciones cutáneas típicas son la hiperextensibilidad de la piel que es blanda, arrugada y aterciopelada. Hay fragilidad aumentada y retraso en la cicatrización de las heridas.

No tiene otro tratamiento más que el de las complicaciones.

TEMA 21. FACOMATOSIS.

Grupo heterogéneo de enfermedades de base genética, también conocidas como síndromes neurocutáneos, que se caracterizan por producir diversas anomalías del desarrollo que afectan principalmente a los tejidos neuroectodérmicos, dando lugar a una predisposición aumentada para padecer tumores neurológicos y cutáneos. Las lesiones de la piel en estos cuadros no sólo destacan por su frecuencia, sino que en muchos casos son las manifestaciones más precoces y son indispensables para llegar al diagnóstico.

21.1. Neurofibromatosis.

Es la facomatosis más frecuente (1: 3.000 nacimientos) y se hereda de forma autosómica dominante.

NEUROFIBROMATOSIS TIPO I (ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN).

Es la forma clásica y constituye aproximadamente el 85% de todas las neurofibromatosis. Relacionada con un gen del cromosoma 17 que codifica una proteína con capacidad supresora tumoral.

DIAGNÓSTICO.

Los pacientes deben cumplir al menos 2 de los siguientes criterios:

- Seis o más manchas café con leche (mayores de 5 mm en pre-púberes y de 15 mm en postpúberes).
- Dos o más neurofibromas o un neurofibroma plexiforme.
- Efélides en pliegues axilares o inguinales (signo de Crowe).
- Dos o más hamartomas del iris (nódulos de Lisch).
- Glioma óptico.
- Alteraciones óseas distintivas: displasia esfenoidal, pseudoartrosis, adelgazamiento de la cortical de los huesos largos.
- Un familiar de primer grado afecto, según los criterios anteriores.

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS.

Manchas café con leche. Son el signo más precoz. Suelen verse desde el nacimiento o el período neonatal, y existen en el 90-100% de los enfermos.

Neurofibromas o *mollusca fibrosa*. Se originan de las células de Schwann y los fibroblastos de nervios periféricos. Pueden degenerar a sarcoma en el 1.5-15% de los casos. Suelen verse como incontables tumoraciones asintomáticas de consistencia gomosa.

Efélides axilares. Objetivables en un 70%, aparecen hacia el tercer año de vida y son prácticamente patognomónicas.

Nódulos de Lisch. Son hamartomas melanocíticos que aparecen en el iris. Presentes en el 100% de los pacientes mayores de 20 años, se consideran muy específicos de neurofibromatosis tipo I.



Figura 56. Neurofibromatosis tipo I.

MANIFESTACIONES EXTRACUTÁNEAS.

Neurológicas. Aparecen en un 40%. El glioma del nervio óptico es el tumor intracraneal solitario más común e histológicamente suele corresponder a un astrocitoma pilocítico.

Óseas. La pseudoartrosis del tercio distal de la tibia es prácticamente patognomónica de NF tipo I. También típica es la displasia del ala mayor del esfenoides.

Endocrinológicas. Pubertad precoz, feocromocitomas,...

Digestivas. Los neurofibromas en mucosas producen estreñimiento pertinaz, cuadros obstructivos, hemorragias...

Cardiovasculares. Hipertensión secundaria a feocromocitoma (MIR 99-00, 260).

Oncológicas. Predisposición al desarrollo de tumor de Wilms, rabdomiosarcoma, melanoma maligno, leucemias, retinoblastoma.

La neurofibromatosis tiene penetrancia cercana al 100% a la edad de 5 años, de modo que todo familiar en edad postpuberal que no presente manchas café con leche, neurofibromas o nódulos de Lisch casi con total seguridad no llevará el gen de la enfermedad y el riesgo para su descendencia será mínimo.

El tratamiento de la neurofibromatosis tipo I es esencialmente sintomático.

NEUROFIBROMATOSIS TIPO II.

Relacionada con un gen del cromosoma 22. Su prevalencia se estima en 1 por 50.000 habitantes. Aparecen neurinomas bilaterales en la rama vestibular del octavo par craneal (schwannomas) en pacientes con escasos o nulos estigmas cutáneos de neurofibromatosis. También pueden desarrollarse diversos tumores en el sistema nervioso central (meningiomas).

21.2. Esclerosis tuberosa, epiloia o enfermedad de Pringle-Bourneville.

Cuadro autosómico dominante (cromosomas 9 y 16) caracterizado por importante afectación neurológica, en forma de epilepsia y retraso mental, más lesiones cutáneas que pueden ser patognomónicas y anomalías viscerales asociadas, todo ello en relación con un defecto en la organogénesis que lleva a la formación de hamartomas en tejidos de origen ectodérmico y mesodérmico. El término *epiloia* es un acrónimo inglés obsoleto que agrupa la tríada diagnóstica de *epilepsy, low intelligence, adenoma sebaceum*.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS.

Confirma el diagnóstico definitivo de esclerosis tuberosa la presencia de uno cualquiera de los signos clínicos considerados patognomónicos, o de dos o más de los signos considerados típicos pero no patognomónicos. Son criterios diagnósticos primarios o definitivos:

- Angiofibromas faciales.
- Fibromas ungueales (tumores de Koenen).
- *Tuber* cortical.
- Astrocitomas retinianos múltiples.
- Nódulo subependimario glial o astrocitoma de células gigantes.
- Nódulos calcificados subependimarios múltiples en la TC o la RM que protruyen hacia el ventrículo.

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS.

Manchas hipocrómicas lanceoladas. Son las lesiones más precoces, aunque no son específicas (presentes en sujetos sanos). Son lesiones de 1 a 3 cm, con forma de hoja de fresno o de trébol.

Angiofibromas faciales (80%). Son los mal llamados *adenomas sebáceos de Pringle*, que aparecen a partir del tercer año de vida en forma de pápulas firmes eritematosas-telangiectásicas, distribuidas simétricamente por la región centrofacial (surcos naso-geniano-labiales, mentón y frente). Se consideran **patognomónicos** de esclerosis tuberosa (MIR 97-98, 59).

Fibromas periungueales y subungueales. Son los llamados tumores de Koenen, que se ven en el 25% y principalmente tras la pubertad. Son también **patognomónicos**.

Placa de piel de chagrón («Shagreen patch», piel de lija, de tiburón o de zapa). Es una placa pardo-amarillenta y rugosa localizada en región lumbosacra.



Figura 57. Esclerosis tuberosa. Facies característica con angiofibromas.

MANIFESTACIONES EXTRACUTÁNEAS.

Neurológicas. Las crisis convulsivas (80%) constituyen el principal motivo de consulta médica (y de diagnóstico), por ser muy precoces. La epilepsia desemboca en un 60-70% en retraso mental.

Es un signo destacado de esta enfermedad la aparición, desde el nacimiento, de hamartomas del SNC que suelen ser asintomáticos. Existen dos tipos de hamartomas, ambos patognomónicos: los *parenquimatosos* o *túberes corticales*, y los *hamartomas gliales subependimarios*, que en algunos casos corresponden a *astrocitomas gigantocelulares*, modalidad única de tumor cerebral que es exclusiva de esclerosis tuberosa.

Signos oculares. Los clásicos *facomas* (50-80%) son hamartomas gliales retinianos y son patognomónicos.

Angiomolipomas renales (45-80%). Son múltiples y bilaterales, y se asocian a quistes.

Rabdomioma cardíaco (50%).

TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO.

El tratamiento se basa fundamentalmente en el control de las crisis convulsivas, que son el principal determinante del grado de incapacidad y retraso del paciente. También en el abordaje quirúrgico de los tumores que originen compromiso orgánico. Las lesiones cutáneas se pueden extirpar sin problemas.

21.3. Angiomatosis encefalotrigeminal o síndrome de Sturge-Weber.

Enfermedad congénita que asocia una mancha en vino de Oporto en el territorio cutáneomucoso inervado por la primera y/o segunda ramas del trigémino, junto a un angioma leptomeníngeo occipital que produce epilepsia y muestra unas calcificaciones características (calcificaciones en doble contorno o en "vía de tren" a lo largo del córtex cerebral del lado afecto).



Figura 58. síndrome de Sturge-Weber.

21.4. Angiomatosis cerebello-retiniana o enfermedad de von Hippel-Lindau.

Enfermedad hereditaria (HAD, cromosoma 3) en la que aparecen angiomas en piel, cerebelo y retina.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Debuta después de la pubertad con síntomas visuales o cerebelosos.

Los hemangioblastomas retinianos (50%) producen desprendimiento localizado de retina con pérdida de la agudeza visual, y son la manifestación que con mayor frecuencia descubre la enfermedad.

El 15% de los pacientes presenta policitemia secundaria a la producción de eritropoyetina por el hemangioblastoma cerebeloso. Es frecuente la hipertensión arterial, los quistes, hemangiomas, adenomas e incluso carcinomas renales, así como pancreáticos, hepáticos y en epidídimo. Se ha descrito la asociación con feocromocitoma.

TEMA 22. TUMORES BENIGNOS Y LESIONES CUTÁNEAS PRECANCEROSAS.

22.1. Tumores cutáneos benignos.

QUERATOSIS SEBORREICA.

Lesión frecuentísima en la población general, que consiste en una proliferación epidérmica benigna que aparece con la edad como parte del proceso de envejecimiento cutáneo. No requiere tratamiento, ya que no degenera.

Clínicamente son pápulas hiperqueratósicas de superficie característicamente untuosa o aterciopelada al tacto. Con frecuencia se pigmentan, mostrando una coloración marrón o negruzca. Se localizan en cabeza y tronco, y pueden ser numerosas. Aunque hoy se discute si es una coincidencia fortuita, la erupción en brote de múltiples queratosis seborreicas pruriginosas clásicamente se consideraba un marcador de neoplasia visceral (signo de Leser-Trelat) y obligaba a descartar la existencia de un adenocarcinoma de estómago, una micosis fungoide o una leucemia asociados.



Figura 59. Queratosis seborreica en región preesternal.

DERMATOFIBROMA ("histiocitoma benigno").

Se presenta en extremidades de mujeres jóvenes, como un nódulo pequeño y duro, engastado en la dermis y de color parduzco. Típicamente se deprime en su zona central al ser pellizcado (signo del hoyuelo). Es muy posible que represente una reacción a una picadura de insecto en el pasado que muchas veces no es recordada por el paciente.

FIBROMAS BLANDOS O ACROCORDONES.

Múltiples pápulas pequeñas pediculadas, del color de la piel, filiformes, arrugadas y blandas, que aparecen progresivamente en la edad adulta en zonas de piel laxa como axilas y cuello.

PILOMATRIXOMA ("epitelioma calcificante de Malherbe").

Es el tumor aneural más frecuente. Clínicamente difícil de identificar (nódulo duro en la cara o los brazos de un niño), tiene sin embargo una histología característica.

CICATRICES ANÓMALAS.

- **Atrófica.** Cuando la cicatriz se encuentra deprimida.
- **Hipertrófica.** Cuando la cicatriz es sobre elevada, pero sin salirse de los márgenes de la lesión inicial.
- **Queloides.** Es una cicatriz que se extiende más allá de la lesión original. En un primer momento suele ser difícil distinguirla de la cicatriz hipertrófica. Tiene predilección por la raza negra y por localizaciones como el hombro o el tercio superior del tronco. Se tratan con corticoides intralesionales.



Figura 60. Queloides.

HEMANGIOMAS.

Son lesiones que aparecen desde el nacimiento o en los primeros meses de vida como consecuencia de una proliferación anormal del tejido vascular cutáneo. Se pueden distinguir varios tipos según el tamaño de los vasos afectados, la morfología y la profundidad que alcancen.

- **Malformaciones vasculares.**
 - Malformaciones capilares o “angiomas planos”, *Nevus flammeus* o “mancha de vino de Oporto”; manchas capilares menores, como la “mancha salmón” que desaparece con los años.
 - Malformaciones venosas.
 - Malformaciones linfáticas.
- **Tumores Vasculares.**
 - Hemangioma: pueden tener sólo un componente superficial, ser profundos o mixtos. Además, involucionan.
 - Angioma tuberoso: crecen con una sobre elevación. Son los llamados “angiomas en fresa”.

La actitud terapéutica con los angiomas congénitos o adquiridos en la infancia es la observación, al menos hasta la edad de 4 años, pues suelen involucionar espontáneamente. Los casos resistentes se pueden tratar con el láser decolorante pulsado (láser candela).

SÍNDROMES QUE ASOCIAN ANGIOMAS.

- Síndrome de Sturge-Weber o angiomatosis encefalotrigeminal. Ver apartado 21.3.
- Síndrome de Klippel-Trenaunay o hemihipertrofia hemiangiectásica. Es un angioma plano zoniforme en una extremidad asociado a hipertrofia ósea y de los tejidos blandos de la extremidad afecta.
- Síndrome de Kassabach-Merritt. Angioma cavernoso gigante en extremidades que asocia trombocitopenia por secuestro de plaquetas en el angioma y hemorragias por consumo de factores de la coagulación. Puede llegar a producirse la muerte en un 20%, por una coagulación intravascular diseminada.
- Síndrome de Mafucci. Asocia angiomas cavernosos en extremidades y discondroplasia.

- Síndrome del nevus azul gomoso (“blue rubber-bleb nevus”). Múltiples hemangiomas cavernosos, de coloración azulada y aspecto de “tetilla de goma”, que aparecen en piel y en todo el tracto gastrointestinal, pudiendo producir anemia ferropénica por el sangrado crónico.

22.2. Lesiones cutáneas precancerosas.

Las principales precancerosis quedan recogidas en la siguiente tabla.

Tabla I I. Lesiones cutáneas precancerosas.		
BASOCELULAR	ESPINOCELULAR	MELANOMA
<ul style="list-style-type: none"> • Nevus sebáceo de Jadassohn. • Síndrome de los nevus basocelulares (Gorlin). 	Daño crónico a la piel: <ul style="list-style-type: none"> • Queratosis actínicas y queilitis abrasiva de Manganotti (las más frecuentes). • Úlceras, quemaduras, fístulas, cicatrices crónicas. • Estomatitis nicotínica. • Leucoplasia. • Liquen de mucosas y escleroatrófico. • Radiodermatitis. • Queratosis arsenical; química. • Papilomatosis oral florida. • Lupus TBC. • Lupus discoide. • Epidermodisplasia verruciforme. 	<ul style="list-style-type: none"> • Nevus displásico. • Algunos nevus melanocíticos. • Nevus azul celular. • Nevus de Ota/Ito.
Xeroderma pigmentoso (XP)		

FACULTATIVAMENTE PRECANCEROSAS.

Queratosis actínica. Es la lesión precancerosa más frecuente. Su aparición se relaciona con la exposición solar crónica, por lo que se localizan con más frecuencia en zonas fotoexpuestas. Afectan prácticamente al 100% de la población de raza blanca de países soleados (España, por ejemplo). Clínicamente son maculopápulas eritematosas con escamas o costras en superficie. Su larga evolución -de meses o años- y su localización facilitan el diagnóstico. Histológicamente presentan displasia queratinocítica basal. Un porcentaje elevado (20%) suele progresar a carcinoma epidermoide. Estas lesiones pueden tratarse con 5-fluoruracilo tópico, imiquimod tópico, crioterapia o cirugía.

La semimucosa del labio inferior es muy vulnerable al daño por el sol y el tabaco y desarrolla lesiones equivalentes a las queratosis actínicas que se denominan queilitis actínicas o queilitis abrasivas de Manganotti. Son también precursoras de epitelomas espinocelulares (MIR 98-99, 145).

Cicatrices. Se pueden desarrollar epitelomas espinocelulares de alta agresividad sobre cicatrices crónicas, en especial las secundarias a quemaduras (úlceras de Marjolin), así como sobre ulceraciones tórpidas como las varicosas.

Nevus sebáceo, organoide o de Jadassohn. Placa alopecica, amarillenta, de superficie lisa o aterciopelada, que aparece en el cuero cabelludo al nacimiento o en los primeros meses de vida. La placa consiste en un hamartoma epidérmico y anexial (glándulas apocrinas y sebáceas) que al llegar la pubertad, y por estímulo hormonal, puede crecer y degenerar a tumores benignos (siringocistoadenoma papilífero) y también malignos (epiteloma basocelular el más frecuente, 5%). Su tratamiento es la extirpación antes de la pubertad.



Figura 61. Nevus sebáceo.

Leucoplasias. Son placas blanquecinas que se localizan en mucosas y que no se desprenden con el raspado superficial. Pueden verse en múltiples patologías como la papilomatosis oral o el liquen plano, pero también como consecuencia de la irritación crónica mecánica -prótesis dental- o química -alcohol o tabaco-. Una leucoplasia tiene potencial para sufrir una transformación maligna en el 5-15% de los casos. La actitud correcta ante una leucoplasia de larga evolución debe ser el estudio histológico.

Arsenicismo crónico. Frecuente en agricultores y residentes en el campo, por el contacto con insecticidas y fungicidas. Antiguamente aparecía por ingesta de medicamentos con arsénico. Se desarrollan múltiples queratosis que degeneran a espinocelulares en un 5% de los casos y se ven también basocelulares multicéntricos en otras zonas cutáneas.

OBLIGADAMENTE PRECANCEROSAS.

Síndrome de los nevus basocelulares (síndrome de Gorlin). Trastorno polimalformativo autosómico dominante, consistente en la aparición de múltiples carcinomas basocelulares a edades precoces y sin relación con la exposición solar. Junto a esto, se observan anomalías craneofaciales como quistes odontogénicos, hipertelorismo y protrusión frontal, que dan al paciente una *facies* característica, así como anomalías óseas y neurológicas y tendencia a desarrollar neoplasias viscerales.

Xeroderma pigmentoso (XP). Es una enfermedad hereditaria, autosómica recesiva, en la que existe un déficit en la reparación de las lesiones del ADN inducidas por la luz ultravioleta. Existe afectación neurológica, ocular y cutánea (MIR 95-96, 27).

La clínica comienza en la infancia, como consecuencia de las primeras exposiciones solares, siendo la piel normal al nacimiento. Se observa envejecimiento cutáneo precoz, efélides y desarrollo progresivo de múltiples neoplasias cutáneas, entre ellas epitelomas basocelulares (los más frecuentes), carcinomas epidermoides y melanomas. A los 20 años de edad todos los pacientes ya han desarrollado al menos un tumor maligno.

En el 80% existe alteración ocular, que se manifiesta inicialmente como fotofobia y conjuntivitis. También aparece queratitis, ectropion y otras complicaciones. El 40% de los pacientes presenta una degeneración neurológica progresiva, con retraso mental y epilepsia.

El único tratamiento aplicable es la fotoprotección y la extirpación precoz y adecuada de los tumores.

- *Ulcus rodens* (terebrante). Forma agresiva, con ulceración y crecimiento en profundidad, que produce extensa destrucción local (MIR 96-97F, 145).
- *Nodular o quístico*. Pápula o nódulo perlado con telangiectasias.
- *Pigmentado*. Puede ser indistinguible del melanoma, aunque suele ser más duro.

Tabla 12. Epitelioma basocelular y espinocelular. Diferencias.

BASOCELULAR	ESPINOCELULAR
Más frecuente	Menos frecuente
Sobre piel sana	Sobre precancerosis en el 80%
Nunca en mucosas	Mucosas sí
Polimorfo (células basales)	Monomorfo (células espinosas)
<ul style="list-style-type: none"> • Destruye por contigüidad. • No metástasis. 	Infiltrante, metastatiza vía linfática (sobre todo en labio inferior, oreja y mucosa genital)
<ul style="list-style-type: none"> • Perlado plano cicatricial (más frecuente), típicas perlas epiteliales. • Pagetoide (tronco). • Esclerodermiforme (resiste radioterapia). • Nodular. • Vegetante. • Ulcus rodens. • Terebrante (muy destructivo). 	<ul style="list-style-type: none"> • "Ca in situ"= se denomina: • Enfermedad de Bowen si piel. • Eritroplasia de Queyrat si mucosas.



Figura 62. Epitelioma basocelular.

TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO.

Puede tratarse con diversos métodos, aunque el de elección es la cirugía. Otras alternativas incluyen crioterapia, imiquimod, electrocoagulación, interferón intralesional, radioterapia y terapia fotodinámica con porfirinas. El pronóstico del tumor es excelente, ya que su crecimiento es lento y las metástasis son excepcionales.

23.2. Carcinoma epidermoide (epitelioma espinocelular).

Es el segundo tumor cutáneo maligno en frecuencia, siendo incluso más frecuente que el basocelular en algunas localizaciones, como en las manos. Deriva de los queratinocitos de la epidermis y puede aparecer tanto en la piel como en mucosas. Las metástasis son relativamente frecuentes.

ETIOPATOGENIA.

La exposición solar es el principal factor etiológico, por eso, aparece en zonas de exposición solar como la cara, sin olvidar que este tumor se origina -en 4 de cada 5 casos- sobre piel dañada previamente: queratosis actínicas, leucoplasia, cicatrices, úlceras, etc.

ANATOMÍA PATOLÓGICA.

Se aprecian queratinocitos atípicos en un primer momento, respetando la integridad de la membrana basal, denominándose

TEMA 23. CÁNCER DE PIEL. EPITELIOMAS.

23.1. Epitelioma basocelular.

Es el tumor maligno más frecuente en la especie humana, y en Occidente su incidencia casi quintuplica la del cáncer de pulmón. Constituye aproximadamente el 60% de todos los cánceres de piel y supone entre el 60 y el 75% de los epitelomas. La exposición solar crónica es su principal factor etiológico. Por esta razón, la mayor parte de los casos aparecen en la cara y a partir de los 40 años. Un factor de riesgo añadido es tener un fototipo I o II: piel que tiende a quemarse más que a broncearse, con pelo y ojos claros.

ANATOMÍA PATOLÓGICA.

Histológicamente deriva de las células pluripotenciales de la capa basal de la epidermis, que proliferan y se disponen en forma de nidos y cordones celulares en empalizada.

CLÍNICA.

La clínica del epitelioma basocelular es característica. Se debe sospechar su existencia cuando estamos ante una pápula de aspecto blanquecino y brillo perlado que crece progresivamente y que puede llegar a ulcerarse en su centro, con formación sucesiva de costras. Aparece por orden: cabeza, cuello, extremidades superiores y tronco. Destruye por contigüidad, y son excepcionales las metástasis a distancia.

Suele localizarse sobre piel sana y nunca aparece en mucosas.

Formas clínicas especiales:

- **Esclerodermiforme.** Placa blanco-amarillenta mal delimitada, que casi nunca se ulcera y aparece sobre todo en la cara. Es una forma radiorresistente.
- **Superficial-multicéntrico o Pagetoide.** Es una forma eritemato-descamativa, que típicamente se localiza en el tronco.

entonces enfermedad de Bowen o epidermoide "in situ". Cuando el epidermoide "in situ" asienta en mucosas se denomina eritroplasia de Queyrat. Posteriormente el tumor rompe la membrana basal, pudiendo dar metástasis, principalmente por vía linfática, siendo el riesgo de metástasis mayor en los epidermoides de mucosas, en especial en pacientes inmunodeprimidos.



Figura 63. Carcinoma epidermoide.

CLÍNICA.

Dado que se origina de células con cierto grado de maduración, es lógico pensar que este tumor sea clínicamente más monomorfo que el basocelular. Se caracteriza por cursar como placas eritematosas o eritematodescarnativas de larga evolución, que con el tiempo adoptan formas pápulo-tumorales, con frecuencia ulceradas y sangrantes.

TRATAMIENTO.

El tratamiento de elección de este proceso tumoral es la extirpación quirúrgica con márgenes de seguridad. En los carcinomas intraepiteliales o carcinomas in situ es posible el uso de la crioterapia, electrocoagulación o destrucción mediante láser de dióxido de carbono. La radioterapia se usa a veces con éxito, en especial en los de mucosas y para reducir masa tumoral.

QUERATOACANTOMA.

Tumor benigno muy frecuente que aparece en adultos en zonas fotoexpuestas. Es una lesión de crecimiento muy rápido, morfología peculiar e histología de carcinoma epidermoide bien diferenciado, aunque hoy en día se discute si realmente es una variedad más de carcinoma epidermoide.

Clínicamente cursa como una tumoración que alcanza un gran tamaño en pocas semanas. Su morfología es diagnóstica, ya que se trata de una formación nodular cupuliforme, simétrica, con un cráter córneo central. Su comportamiento suele ser benigno, pudiendo resolverse espontáneamente, dejando una cicatriz.



Figura 64. Queratoacantoma.

TEMA 24. MELANOMA MALIGNO.

24.1. Epidemiología y etiología.

El melanoma es el tumor cutáneo más agresivo por su enorme capacidad metastatizante. Representa el 3-5% de todos los cánceres de piel y su incidencia está aumentando de forma vertiginosa (un

7% por año). Suele aparecer en edades más precoces que los epitelomas, y es más frecuente en mujeres (2:1).

El melanoma es un tumor derivado de los melanocitos, y por tanto puede aparecer en cualquier localización donde existan melanocitos. En la piel, lo más frecuente es que no aparezcan sobre lesiones previas, sin embargo, existen proliferaciones melanocíticas que tienen mayor probabilidad de degenerar a melanoma (principalmente nevus congénito gigante y nevus displásico). Como en otros tumores cutáneos, la exposición solar es un factor de riesgo de primer orden en la aparición del melanoma. Otras circunstancias como el tener una piel clara, que se quema en vez de broncearse, pecas, ojos y pelo claros son también factores de riesgo. Son muy importantes los antecedentes familiares de melanoma, ya que algunas mutaciones genéticas determinan un mayor riesgo de desarrollar la enfermedad. El melanoma realiza el crecimiento en dos fases, una primera en sentido transversal (fase radial) y otra en sentido vertical.

24.2. Formas clínico-patológicas.

LÉNTIGO MALIGNO MELANOMA.

Está relacionado con la exposición solar crónica. Es, por tanto, un tumor que aparece en personas de edad avanzada y se localiza de manera característica en la cara. Es el melanoma más frecuente en ancianos. En la primera fase de crecimiento, radial, se aprecia una mancha pardonegruzca discrómica, extensa y de bordes irregulares, es la llamada peca de Hutchinson o melanosis de Dubreuilh. Esta fase radial es larga, 10 o más años (por eso, ésta es la forma clínica de mejor pronóstico) y se sigue de una fase de crecimiento vertical en la que clínicamente se aprecian elevaciones en la lesión que traducen la existencia de una fase invasora dérmica (MIR 05-06, 146).

Cuando el LMM no ha traspasado aún la membrana basal -es decir, es un melanoma in situ- se denomina léntigo maligno (MIR 97-98F, 142).

Histológicamente, el léntigo maligno se caracteriza por una neoformación irregular y progresiva de voluminosos melanocitos fusiformes, al principio aislados entre las células de la capa basal, y más adelante formando grupos pequeños en el resto de la epidermis.

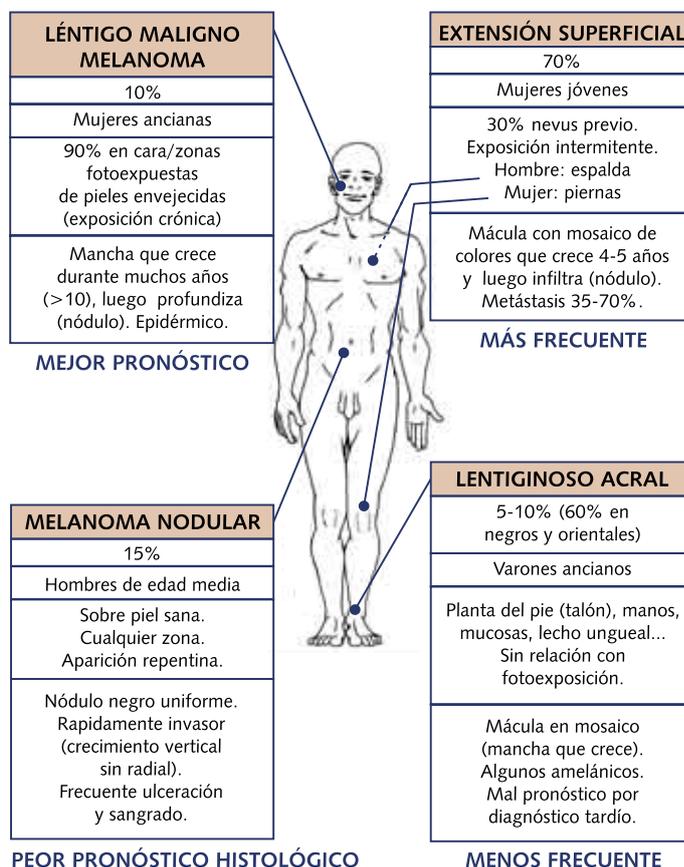


Figura 65. Formas clínicas de melanoma maligno.



Figura 66. Léntigo maligno melanoma.

MELANOMA DE EXTENSIÓN SUPERFICIAL.

Es la forma clínica más frecuente. Se relaciona con la exposición solar aguda e intermitente (quemaduras solares en la infancia), y su incidencia máxima aparece entre los 20 y los 60 años. Se localiza en zonas en las que la exposición solar no es continua, así que es más frecuente en las piernas en las mujeres y en la espalda en los varones. Clínicamente es característico que la lesión sufra cambios de color e intensos fenómenos de regresión. La fase de crecimiento radial dura una media de 5 años, y tras ella aparecen sobre el borde de la lesión nódulos, ulceraciones y fenómenos hemorrágicos que delatan la presencia de la fase vertical.

Microscópicamente, los melanocitos neoplásicos son redondeados, casi monomorfos, con un amplio citoplasma claro y agrupados en nidos.



Figura 67. Melanoma de extensión superficial.

MELANOMA NODULAR.

Variación muy agresiva debido a que la única fase de crecimiento reconocible es la de crecimiento vertical. Debuta preferentemente en la cabeza o el tronco, como un nódulo marrón oscuro o negro, sin que se observe claramente hiperpigmentación macular en la periferia de la lesión.

Microscópicamente se ve que desde el primer momento los melanocitos atípicos proliferan en la zona juntural dermoepidérmica, rompen la membrana basal y penetran en la dermis sin crecimiento radial. Falta la reacción defensiva del estroma, parcial o totalmente.



Figura 68. MES en fase de crecimiento vertical.

MELANOMA LENTIGINOSO ACRAL.

Suele interesar palmas, plantas, uñas y mucosas dermopapilares. Es la forma clínica más frecuente en sujetos de raza negra y la menos frecuente en los de raza blanca, por eso se duda de que el sol tenga un papel en este tipo de melanoma. Su aspecto histológico es semejante al léntigo maligno.

Es importante recordar que en todas las variantes de melanoma, excepto en la nodular, es posible hallar el componente de crecimiento radial al menos en tres crestas interpapilares sucesivas adyacentes al sector nodular, en el momento de detectar la invasión vertical.

24.3. Factores pronósticos en el melanoma.

El melanoma tiene gran tendencia a la invasión a distancia, tanto linfática como hemática, con desarrollo precoz de metástasis que suelen ser las causantes de la muerte de los pacientes. Las metástasis más frecuentes suelen localizarse en piel cercana (satelitosis). Luego aparecen en ganglios, pulmón, sistema nervioso central (principal causa de muerte) y otras.

PROFUNDIDAD DE LA INVASIÓN.

En el estadio clínico I (lesiones invasivas localmente sin afectación linfática), el factor pronóstico más importante es la profundidad o grado de invasión vertical del tumor, medida en milímetros (índice de Breslow) (MIR 98-99, 144; MIR 96-97E, 146).

Índice de Breslow. Mide la profundidad en milímetros desde el estrato granuloso hasta la célula melánica tumoral más profunda (en paréntesis, describimos el porcentaje de pacientes que sobrevive a los 5 años):

- <0,75 mm: mínimo riesgo, pronóstico excelente (96%).
- 0,76 - 1,49 mm: riesgo moderado de metástasis (87%).
- 1,50 - 2,99 mm: riesgo elevado (70%).
- >3 mm: riesgo muy elevado, muy mal pronóstico (50%).

Niveles de Clark. Menos utilizado actualmente que el anterior. Mide la profundidad del tumor según el nivel dermoepidérmico afectado.

- I: no rebasa la membrana basal (intraepidérmico o "in situ").
- II: invade parte de la dermis papilar.
- III: invade toda la dermis papilar de forma masiva.
- IV: invade dermis reticular.
- V: afecta al tejido celular subcutáneo.

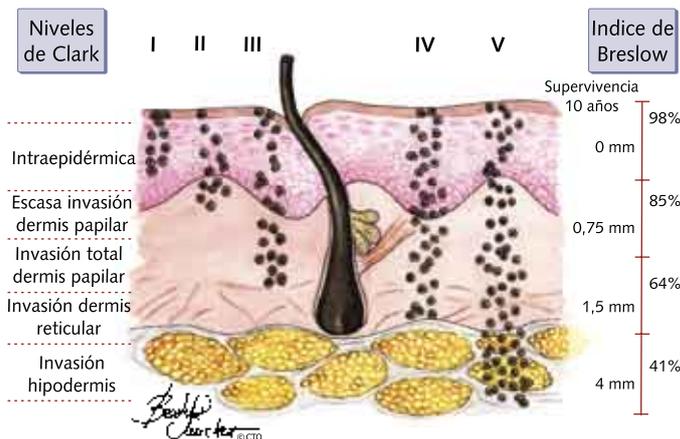


Figura 69. Factores pronósticos del melanoma.

OTROS FACTORES PRONÓSTICOS.

- La presencia de satelitosis. Es un indicador claro de diseminación linfática (MIR 96-97F, 257).
- Número de ganglios afectados.
- Localización del tumor. Ciertas localizaciones determinan mayor probabilidad de diseminación y retraso en el momento del diagnóstico, lo que empeora el pronóstico, principalmente son los que asientan en áreas ocultas (BANS): *Back, Arms, Neck, Scalp* (espalda, brazos, cuello y cuero cabelludo).
- Forma clínica. El melanoma nodular es la forma clínica de peor pronóstico. Luego le sigue el lentiginoso acral.
- Edad y sexo del paciente. Ser varón y joven disminuye la probabilidad de curación.
- Otros factores desfavorables son: la presencia de ulceración, el subtipo histológico, un alto índice mitótico, la ausencia de respuesta inflamatoria en el estroma.

24.4. Tratamiento.

Hoy en día, la actitud terapéutica principal es la extirpación quirúrgica precoz de la lesión, ya que la radioterapia y quimioterapia obtienen escasos resultados, siendo su papel sólo paliativo (MIR 03-04, 217). Se deben respetar ciertos márgenes de seguridad, extirpándose 1 cm de margen si la lesión tiene un índice de Breslow <1 mm, y 2 cm si el índice es ≥1 mm. Para los melanomas con Breslow ≥1, es conveniente la búsqueda del primer ganglio linfático de drenaje del territorio donde se localiza el tumor. Este linfático se marca con tecnecio 99 y se extirpa selectivamente. Es el llamado *ganglio centinela*. Si en el ganglio centinela se encuentran células tumorales, se realiza una linfadenectomía regional, y se administra interferón alfa-2b. No obstante, la mayoría de los autores aconsejan la administración de interferón alfa-2b en todos los melanomas con Breslow >4, independientemente de si existe afectación del ganglio centinela. Para los melanomas en estadio IV, el tratamiento de elección es la quimioterapia.

El tratamiento del melanoma diseminado está en constante revisión. El sistema inmune parece importante en la génesis de este tumor. Así, se ha probado el uso de los linfocitos activados contra células tumorales y la vacuna antimelanoma, con resultados dispares.

TEMA 25. LINFOMAS CUTÁNEOS.

25.1. Micosis fungoide y síndrome de Sézary.

Los linfomas cutáneos son linfomas no Hodgkin de baja agresividad. Los linfomas que afectan de forma primaria a la piel son en su mayoría linfomas de células T siendo raros los B. Los B suelen ser de origen extracutáneo, de modo que dan lesiones en la piel únicas, monomorfas (nódulos o tumores de coloración rojo-violácea), de

corta evolución (<2 años) y asintomáticas, como si se tratara de metástasis.

Existen dos formas clínicas mayoritarias de linfoma cutáneo, que son la micosis fungoide y el síndrome de Sézary.

Algunas dermatosis pueden ser precursoras de la micosis fungoide: parapsoriasis en grandes placas, mucinosis folicular o alopecia mucinosa y papulosis linfomatoide.

MICOSIS FUNGOIDE.

Se trata de un linfoma de células T de bajo grado de malignidad cuya evolución puede superar los 50 años (MIR 03-04, 234; MIR 99-00, 131). Clínicamente se pueden diferenciar 3 fases (MIR 95-96, 26):

Fase eczematososa o macular. Aparecen lesiones maculosas, de predominio troncular y muchos años de evolución, que semejan un eczema crónico o una parapsoriasis. La histología en este estadio es inespecífica.

Fase de placas o infiltrativa. Aparecen placas infiltradas, eritematosas, que muestran una histología diagnóstica. Se aprecia un infiltrado dérmico, en banda, de linfocitos atípicos, compuesto por linfocitos-T CD4+ con un núcleo de morfología cerebriforme. Existe un marcado epidermotropismo con la aparición de cúmulos de linfocitos intraepidérmicos que se denominan *microabscesos de Pautrier* (MIR 94-95, 88).

Fase tumoral. Comienzan a aparecer tumoraciones eritematosas que pueden llegar a alcanzar gran tamaño y que tienden a ulcerarse. La histología puede volver a ser inespecífica, ya que desaparece el epidermotropismo.

En las fases más avanzadas de la enfermedad aparece la afectación extracutánea: ganglionar, hepática, esplénica, pulmonar y de médula ósea. Puede existir, además, transformación blástica e infección o sepsis por estafilococos.

Estas 3 fases suelen desarrollarse consecutivamente, aunque existen casos en los que el paciente debuta directamente con la fase tumoral.

SÍNDROME DE SÉZARY.

Podemos considerarlo la fase leucémica del linfoma cutáneo de células T. Se define por la tríada: eritrodermia, linfadenopatías y la existencia de más de un 5 % de células de Sézary en sangre periférica. La célula de Sézary es un linfocito T atípico con núcleo cerebriforme. Es importante señalar que el prurito en estos pacientes es muy intenso. Para muchos autores, el síndrome de Sézary es una forma clínica agresiva y de mal pronóstico de una micosis fungoide.

TRATAMIENTO.

Los tratamientos van encaminados a prolongar la vida y mejorar la calidad de vida del paciente, pues no existe un tratamiento curativo. Al ser un tumor de bajo grado de malignidad y larga evolución (excepto el síndrome de Sézary), se reserva la quimioterapia para el síndrome de Sézary y para cuando exista afectación extracutánea.

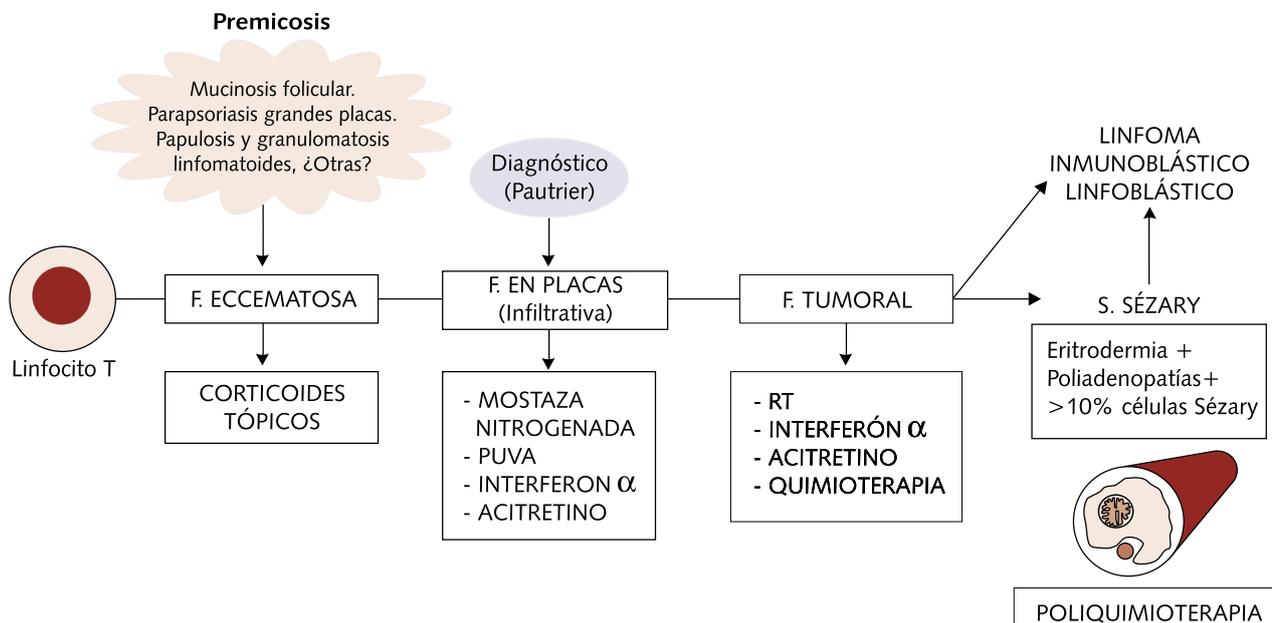


Figura 70. Tratamiento de la micosis fungoide.

TEMA 26. OTROS TUMORES CUTÁNEOS.**26.1. Metástasis cutáneas.**

Aparecen hasta en el 9% de todos los enfermos con cáncer. Siempre debemos sospechar la posibilidad de una metástasis ante un paciente que presenta en pocos días un nódulo cutáneo asintomático de consistencia dura o pétreo.

El tipo de lesión cutánea que con más frecuencia producen las metástasis de neoplasias internas es el nódulo, y el lugar donde con más frecuencia se localizan suele ser el tronco.

Existen ciertas localizaciones específicas:

El carcinoma de mama suele dar metástasis en tórax, en ocasiones de manera esclerosante (carcinoma en coraza).

Nódulos de la hermana María José: nódulo periumbilical, que con frecuencia tiene su origen en un adenocarcinoma gástrico.

Además de los tumores sólidos, las leucemias con frecuencia afectan a la piel, en especial las leucemias monocíticas agudas. Las lesiones cutáneas con infiltrado leucémico se denominan *leucemia cutis*, y las lesiones sin histología específica *leucémides*.



Figura 71. Nódulo de la hermana María José.

26.2. Enfermedad de Paget.

ENFERMEDAD DE PAGET MAMARIA.

Son lesiones eccematosas, unilaterales, que aparecen en la areola mamaria, normalmente en mujeres de más de 35 años, y que traducen la existencia de un adenocarcinoma de mama ductal subyacente.



Figura 72. Enfermedad de Paget de la mama.

Histológicamente se caracteriza por presentar en la epidermis células grandes que no establecen uniones entre sí (sin tonofilamentos ni desmosomas) y que son PAS positivas. Es importante resaltar que el carcinoma de mama no llega a estar unido a las células de Paget, sino que es subyacente. El diagnóstico diferencial debe realizarse con el eczema del pezón, que suele ser bilateral.

ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA.

Clínica e histológicamente es igual a la enfermedad mamaria, salvo que en la extramamaria se demuestra carcinoma primario (anexial, apocrino o ecrino, recto, uretra y vejiga) en tan sólo un 25% de los casos. La localización más frecuente del Paget extramamario es la vulva seguida de otras localizaciones anogenitales y axilar.

26.3. Mastocitosis.

Enfermedad ocasionada por el acúmulo en diferentes órganos de mastocitos o células cebadas. Los mastocitos pueden degranularse en respuesta a estímulos inmunológicos o a otros factores, entre los que se encuentran la aspirina, opiáceos, cambios de temperatura o traumatismos físicos. El órgano mayoritariamente afectado, y el único en el 90% de los casos, es la piel. Sólo en un 10% aparece afectación de otros órganos, siendo en estos casos necesario hacer biopsia de médula ósea para descartar una **mastocitosis sistémica**.

CLÍNICA.

Viene dada por la acción de los mediadores liberados, en especial por la histamina y por los órganos afectados.

- Piel: prurito, dermatografismo, signo de Darier positivo. El signo de Darier consiste en la aparición de eritema, edema y prurito (es decir formación de un habón) tras el rascado de las lesiones. Es patognomónico de mastocitosis pero sólo aparece en el 75% de estas.
- Respiratorio: disnea, broncoespasmo.
- Digestivo: dolor abdominal, vómitos.
- Cardiovascular: taquicardia, hipotensión.



Figura 73. Signo de Darier en una mastocitosis.

Formas Clínicas:

- Mastocitoma. Es la forma clínica más frecuente en la infancia. Aparición de un nódulo dérmico, de coloración superficial parduzca, que aparece en los primeros meses de vida y tiende a desaparecer a los 3 ó 4 años.
- Urticaria pigmentosa. Es la forma clínica más frecuente. Suele aparecer en los primeros años de vida, desapareciendo en la adolescencia. Las formas que persisten o aquellas de aparición más tardía se asocian con afectación sistémica. Clínicamente son nódulo-pápulas marrones, distribuidas por toda la superficie corporal (MIR 95-96, 23; MIR 94-95, 27).

TRATAMIENTO.

Es sintomático. Deberán emplearse antihistamínicos y evitarse los factores o sustancias que puedan inducir la liberación de histamina (AINE, ejercicio, alcohol, traumas, etc.). Las mastocitosis malignas se tratan con quimioterapia.

26.4. Histiocitosis.

Son enfermedades en las que se produce una proliferación de histiocitos, y se agrupan en dos tipos según su morfología e inmunocitoquímica:

- I o de Langerhans. Muestran gránulos de Birbeck al microscopio electrónico, son S-100 y CD1A +.

- II o no Langerhans, con diferenciación macrofágica. Nunca muestran gránulos de Birbeck y son, generalmente, S-100 y CD1A-.



Figura 74. Xantogranuloma.

HISTIOCITOSIS I, DE CÉLULAS DE LANGERHANS, HISTIOCITOSIS X. Existen varias formas clínicas. El órgano que más se afecta es la piel, cursando con pápulas eritematosas descamativas que se distribuyen por zonas seboreicas.

Enfermedad de Letterer-Siwe. Forma aguda y muy grave que aparece antes del año de edad. Existen múltiples maculopápulas eritematosas descamativas que recuerdan a una dermatitis seboreica del lactante, que se acompañan de linfadenopatías generalizadas, hepatoesplenomegalia, diarrea y pancitopenia.

Enfermedad de Hand-Schüller-Christian. Afectación multiorgánica de curso subagudo o crónico, y caracterizado por la tríada de diabetes insípida, exoftalmos e imágenes osteolíticas en el cráneo.

Granuloma eosinófilo. En niños mayores la enfermedad suele aparecer localizada, sobre todo como una lesión ósea solitaria (granuloma eosinófilo) ubicada en cráneo, costillas o vértebras, y con escasa afectación cutánea.

Reticulohistiocitosis congénita autoinvolutiva o enfermedad de Hashimoto-Pritzker. Es una variante con afectación única cutánea y autorresolución antes de los seis meses de vida.

HISTIOCITOSIS II O NO LANGERHANSIANAS

- Dermatofibroma.
- Xantogranuloma juvenil.
- Xantogranuloma necrobiótico.

Xantogranuloma juvenil. Es un cuadro benigno y autolimitado que aparece en niños como lesiones papulosas o nodulares, asintomáticas y de color parduzco, que se localizan en el hemisferio superior y en el transcurso de 3 a 6 años regresan espontáneamente. La biopsia muestra un infiltrado histiocitario con células espumosas. El examen oftalmológico es esencial porque puede asociar glaucoma.

El cuadro cutáneo responde espectacularmente a los corticoides. También es útil el yoduro potásico.



Figura 75. Síndrome de Sweet.



Figura 76. Acantosis nigricans. Se observa una piel de aspecto aterciopelado, hiperpigmentada, en flexuras.



Figura 77. Dermatomyositis (Rash en heliotropo).

TEMA 27. DERMATOSIS PARANEOPLÁSICAS.

27.1. Dermatosis paraneoplásicas.

SÍNDROME DE SWEET.

Llamado antiguamente dermatosis neutrofilica aguda febril. Se ha descrito asociado a infecciones, y en un 20% de los casos, a neoplasias, sobre todo leucemia mieloide aguda.

La clínica de este cuadro se caracteriza por afectar con mayor frecuencia a mujeres de mediana edad que súbitamente presentan fiebre, artralgias, malestar y placas eritematoedematosas en cara, tronco y extremidades superiores, junto a neutrofilia tanto en sangre como en las lesiones. Las placas son de un intenso color rojo oscuro, pseudoampollosas en el centro y de superficie ondulante con forma de "montaña rusa". Estas lesiones duelen al mínimo roce.

Tabla 13. Dermatosis paraneoplásicas.

DERMATOSIS	CLÍNICA	TUMOR
ERITEMA NECROLÍTICO MIGRATORIO	Pápulo-vesículas de distribución periorificial, hiperglucemia, glositis y pérdida de peso	Glucagonoma
ACROQUERATOSIS DE BAZEX	Placas eritematosas muy escamosas en zonas acras.	Carcinoma epidermoide de vías aereodigestivas altas.
ERITEMA GYRATUM REPENS	Placas anulares concéntricas en "vetas madera".	Carcinomas pulmonares.
SÍNDROME CARCINOIDE	Flushing, dermatitis pelagroide, diarrea.	Tumores neuroendocrinos (APUD)
ACANTOSIS NIGRICANS MALIGNA	Piel aterciopelada grisácea en pliegues, con afectación mucosa y queratodermia palmo-plantar.	Adenocarcinoma abdominal (gástrico).
DERMATOMIOSITIS PARANEOPLÁSICA	Eritema violáceo en párpados y nudillos, con debilidad muscular proximal.	Ovario, mama, estómago, pulmón.
HIPERTRICOSIS LANUGINOSA ADQUIRIDA	Vello fino (parecido al lanugo fetal)	Pulmón, colon...Anorexia nerviosa, fármacos.
TROMBOFLEBITIS MIGRANS (SDE DE TROUSSEAU)	Flebitis superficiales recurrentes en extremidades.	Adenocarcinoma páncreas.
ICTIOSIS ADQUIRIDA	Xerosis y descamación	Hodgkin
ALOPECIA MUCINOSA	Placas eritematosas y alopécicas	Micosis fungoide
PAQUIDERMOPERIOSTOSIS ADQUIRIDA	Piel engrosada + periostosis y dedos en palillo de tambor.	Pulmón.