

1 Semiología dermatológica

Pablo Lázaro

La localización externa del órgano cutáneo y, por tanto, su visualización directa, va a tener repercusiones importantes en la historia clínica dermatológica y en muchos de los métodos diagnósticos complementarios utilizados. La exploración física cutánea debe ser muy minuciosa, inspeccionando detenidamente todo el tegumento, incluidos anejos y mucosas, y palpando las lesiones para conocer su textura y profundidad. La finalidad es obtener el mayor número de datos de la erupción, relacionados con las cuatro características principales 1-1:

- La lesión o las lesiones elementales que la componen
- Las características particulares que tienen estas lesiones
- La forma como se agrupan y relacionan entre sí
- La distribución y localización que tienen sobre la superficie cutánea

Los datos obtenidos nos llevarán a un diagnóstico o sentarán la necesidad de la analítica y exploraciones complementarias pertinentes para llegar al diagnóstico exacto y valorar la extensión del proceso. Debido a que la piel es muy accesible, es fácil la obtención de muestras para realizar estudios de tipo histológico, inmunológico, microbiológico, etc.

Lesiones elementales

Los diferentes componentes cutáneos tienen un número limitado de respuestas patológicas frente a los variados estímulos que pueden afectarles. Morfológicamente son las denominadas lesiones elementales que se repiten en los diferentes cuadros nosológicos.

Se define como erupción cutánea el conjunto de lesiones elementales que aparecen en la piel de un enfermo. Puede ser monomorfa, si está constituida por un solo tipo de lesión, o polimorfa, cuando asocia dos o más tipos de lesiones.

Las lesiones elementales 1-2 se clasifican en:

- Primitivas: son las que aparecen sobre una piel hasta entonces normal.
- Secundarias: se producen en la evolución espontánea o por transformación accidental de las primitivas.



7-1 Erupción en la que se aprecian perfectamente las características típicas: lesión elemental (vesículas y eritema), agrupación (formando ramilletes) y distribución en la superficie cutánea (siguiendo una metámera). Herpes zóster

1 Semiología dermatológica

Para que la terminología sea lo menos subjetiva posible hay una tendencia cada vez mayor a definir las lesiones elementales basándose exclusivamente en su aspecto morfológico, sin presumir la etiología ni las características anatomopatológicas. Por este motivo, se han eliminado algunos términos, como tubérculo, y otros, como tumor, tienen una limitación importante en su uso. El quiste quedaría incluido en los nódulos, puesto que en su morfología es un nódulo, aunque presupongamos su estructura anatomopatológica.

La descripción de una lesión cutánea debe incluir: forma, tamaño, presencia de contornos regulares o irregulares, límites netos o difusos, color, características de la superficie y relieve y consistencia al tacto. Además, debemos estudiar la forma de agruparse, su distribución en la superficie cutánea, la evolución cronológica y el modo de extenderse.

1-2 Clasificación de las lesiones elementales	
<p>Lesiones primitivas</p> <p>De consistencia sólida:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Mácula • Pápula • Placa • Habón o roncha • Nódulo. Formas especiales: Por su evolución: Goma Por su contenido: Quiste • Tumor <p>De contenido líquido:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Vesícula, ampolla y flictena • Pústula 	<p>Lesiones secundarias</p> <p>Destinadas a eliminarse:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Escama • Costra • Escara <p>Soluciones de continuidad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Erosión y excoriación • Fisura • Úlcera <p>Reparadoras e hiperplásicas (secuelas de otras lesiones elementales):</p> <ul style="list-style-type: none"> • Cicatriz • Atrofia • Esclerosis • Liquefacción

1 Semiología dermatológica

Lesiones primitivas de consistencia sólida

Mácula

Se trata de una lesión elemental primitiva consistente en un cambio de la coloración normal de la piel; como no modifica el relieve ni la consistencia del tegumento, es inapreciable al tacto.

El color de la piel de un individuo normal viene determinado por la mezcla del color pardo de la melanina, el color rojo de la sangre de los plexos superficiales de la dermis y el color amarillento de la grasa hipodérmica, tejido conectivo dérmico y la queratina de la capa córnea.

Por el mecanismo de producción las máculas se dividen en:

- Máculas de origen vascular
- Máculas de origen melánico
- Máculas por depósito de sustancias exógenas o endógenas extrañas a la piel

•Máculas de origen vascular 1-3

Eritema. Son máculas de color rojo vivo, con aumento de temperatura local, que desaparecen a la vitropresión. Son debidas a vasodilatación activa de las arteriolas y los capilares de la dermis. Cuando afectan a una gran proporción de la superficie cutánea se denomina eritrodermia 1-4.

Cianosis. Son máculas de color rojo violáceo con disminución de la temperatura, que es difícil hacer desaparecer por vitropresión. Son debidas a una vasodilatación venosa consecutiva a una perturbación de origen central (insuficiencia cardíaca) o vascular periférica. Se exacerban con el frío. La localización más habitual es simétrica en zonas distales periféricas.

Máculas anémicas. Son máculas de color blanquecino consecutivas a una disminución de la sangre circulante en vasos dérmicos. La forma generalizada de piel y mucosas constituye la palidez secundaria a hipotensión o anemia. Las formas circunscritas suelen tener límites netos pero de contornos irregulares; se producen por vasoconstricción muy activa de tipo espasmódico (síndrome de Raynaud) o por una hipersensibilidad congénita a sustancias vasoconstrictoras fisiológicas en zonas circunscritas cutáneas como ocurre en los nevus anémicos.

Vasomotoras inflamatorias. En la mayoría de los procesos cutáneos, sobre todo de tipo reactivo, la vasodilatación activa (eritema) se acompaña de edema e infiltrado celular.

Angiomas planos. Son máculas de color rojo vivo debidas a la hiperplasia de los vasos de la dermis superficial.

1 Semiología dermatológica

Telangiectasias. Son dilataciones permanentes de pequeños vasos cutáneos, con aspecto lineal, estrellado o arboriforme, de color rojo, que desaparecen a la vitropresión **1-5**.

Púrpura. Son máculas producidas por la extravasación de hematíes en la dermis o hipodermis, que no desaparecen a la vitropresión. Según el momento de la evolución su color es cambiante y va paralelo a la transformación de la hemoglobina eritrocitaria en el pigmento férrico hemosiderina; inicialmente son rojas, pasado cierto tiempo moradas y luego amarillo-verdosas. Según el tamaño y profundidad de la extravasación, las púrpuras se dividen en superficiales y profundas. Entre las púrpuras superficiales se incluyen:

- Petequias: puntiformes, no mayores de 2 mm de diámetro **1-6**.
- Equimosis (cardenal): placa de mayor tamaño **1-7**.
- Víbices: con disposición lineal.

Las púrpuras profundas están representadas por los hematomas, constituidos por una gran colección hemorrágica en la dermis profunda e hipodermis. Habitualmente hacen algo de relieve.

• Máculas pigmentarias melánicas

Normalmente la piel no expuesta al sol tiene cierta cantidad de melanina. Es el denominado color constitutivo que determina las diferencias raciales de coloración. Si se altera su contenido aparecen máculas que pueden ser:

- Por defecto:
 - Total (acromía): generalizada como en el albinismo o localizada como en el vitíligo.
 - Parcial (hipocromía): como en la pitiriasis versicolor **1-8**.
- Por exceso: hiper Cromías que pueden ser generalizadas, como en la enfermedad de Addison, o circunscritas, como en las efélides.
- Por variación en su localización: cuando el pigmento melánico está presente en la dermis se produce un tono azulado, gris pizarra, como en la mancha mongólica **1-9**.

• Máculas pigmentarias no melánicas

Se producen por la presencia de sustancias, tanto propias como extrañas al organismo, que habitualmente no se localizan en el tegumento. Pueden utilizar diferentes vías para depositarse. En **1-10** se recogen las posibilidades etiológicas de estas lesiones. Algunas de las más conocidas son la ictericia por presencia de bilirrubina **1-11** y la hemosiderosis por depósito de hemosiderina **1-12**.

Pápula

Es una lesión elemental primitiva, circunscrita y sobreelevada, de contenido sólido y no mayor de 1 cm de diámetro. Espontáneamente se resuelve sin dejar cicatriz.

Por su mecanismo de producción y naturaleza anatomopatológica, las pápulas se clasifican en:

1 Semiología dermatológica

1-3 Máculas de origen vascular

Sin extravasación sanguínea (vasomotoras puras)

Vasodilatación

- Por congestión activa arterial: eritema
- Por congestión pasiva (estasis venosa): cianosis

Vasoconstricción (anémicas)

- Por espasmo (ejemplo: enfermedad de Raynaud)
- Por defecto congénito: nevus anémico

Vasomotoras inflamatorias: asocian eritema con edema e infiltración

Neoformaciones vasculares: angiomas planos

Dilatación permanente: telangiectasias

Con extravasación de hematíes: púrpuras

Superficiales

- Puntiformes: petequias
- En placas: equimosis (cardenal)
- Lineales: víbices.

Profundas

- Hematoma



1-4 Eritrodermia: eritema generalizado

1-5 Telangiectasias múltiples en labios y cara. Enfermedad de Rendu-Osler

1-6 Petequias. Algunas de ellas siguen distribución lineal (víbices)

1-7 Equimosis tras pequeños traumatismos

1 Semiología dermatológica



1-8 Áreas hipocrómicas ovaladas localizadas en tronco. Pityriasis versicolor

1-9. Mácula hiperpigmentada color gris pizarra por presencia de melanina en dermis profunda. Mancha mongólica

1-10 Máculas pigmentarias no melánicas

Sustancias ajenas al organismo

Introducidas por vía digestiva

- Xantocromía: color amarillento de palmas, plantas y región retroauricular por depósito de carotenos, tanto naturales (naranja, zanahoria) como sintéticos (beta carotenos)
- Argiria: color gris pizarra por sales de plata
- Arsénico: color bronceado con gotas hipomelánicas (hiperpigmentación en gotas de lluvia)
- Crisiasis: color gris azulado en conjuntivas y áreas expuestas al sol por ingesta sales de oro
- Quinacrina: color amarillo verdoso
- Antipalúdicos: color grisáceo mayor en paladar y cicatrices
- Clofazimina: color berenjena persistente
- Minociclina: pigmentación punteada en cicatrices residuales de acné

Introducidas por vía externa:

- Con intención estética: tatuajes
- Accidental o profesional: pólvora, sílice en molineros, etc.
- Terapéutica: inyecciones intramusculares de compuestos con hierro

Sustancias del propio organismo

- Ictericia por presencia de bilirrubina
- Hemosiderosis por depósito de hemosiderina en dermatitis crónicas purpúricas
- Algunas alteraciones metabólicas producen sustancias que se depositan en la piel, como la alcaptonuria
- Otras

1 Semiología dermatológica

- Pápulas epidérmicas: hay un engrosamiento de la epidermis (verrugas planas, *Molluscum contagiosum*) **1-13**.
- Pápulas dérmicas: por aumento de las estructuras normales, por depósito de una sustancia anómala (pápulas dismetabólicas, por ejemplo, de la amiloidosis), o bien, por la presencia de un infiltrado inflamatorio (sífilis secundaria).
- Pápulas dermoepidérmicas: se asocian los dos mecanismos anteriores (liquen plano) .

Pueden presentarse de forma aislada o confluyente.

Se localizan en cualquier parte de la superficie corporal; a veces, sólo se localizan en los folículos (pápulas foliculares). Cuando afectan a pliegues, a consecuencia de la maceración y posibles infecciones, se hacen más elevadas, de superficie vellosa, constituyendo las vegetaciones o pápulas vegetantes (condilomas planos de sífilis) **1-14** .



1-11



1-12



1-14



1-13

1-11 Color amarillo-verdoso por exceso de bilirrubina. Ictericia

1-12 Depósito de hemosiderina dando a la piel un tono pardo. Dermatitis purpúrica y pigmentaria por insuficiencia venosa crónica

1-13 Pápulas cupuliformes con zona central cubierta de una masa queratósica. *Molluscum contagiosum*.

1-14 Pápulas vegetantes en pliegues. Sífilis secundaria

1 Semiología dermatológica

Placa

Es una lesión elemental circunscrita, discretamente sobreelevada, como en meseta, con un diámetro mayor de 1 cm de diámetro **1-15**. En general, las placas se producen por agrupación de pápulas, como ocurre en el liquen plano, pero no siempre es así. En la psoriasis vulgar la lesión más característica es una placa eritematoescamosa. Las placas pueden tener las mismas subdivisiones que las pápulas.

Habón o roncha

Se denomina así a una elevación circunscrita de la piel, de consistencia elástica, debida a la presencia de edema en la dermis. La evolución es fugaz, remitiendo en unas horas sin dejar nada residual.

La forma y el tamaño son muy variables y tienen tendencia a extenderse en arcos de círculo **1-16**.

El color oscila entre rojo y blanco dependiendo del edema; a mayor edema más blanco. No son muy elevados y la consistencia es elástica.

Pueden distribuirse de forma generalizada (urticaria), localizada (contacto con ortigas) o lineal (dermografismo).

Nódulo

Es una lesión elemental circunscrita, mayor de 1 cm de diámetro, de contenido sólido, localizada en la dermis o hipodermis. Suele ser de tipo inflamatorio o tumoral. Aplicando conceptos puramente morfológicos, debemos considerar formas especiales de nódulos a los quistes y los gomas.



1-15



1-16

1-15 Placas amarillentas localizadas en pliegues. Xantomas tuberosos

1-16z Habón o roncha. Múltiples lesiones anulares y arciformes en tronco. Urticaria

1 Semiología dermatológica

Si son de naturaleza inflamatoria son de forma circular, con unos contornos regulares, pero de límites poco netos. Producen una zona indurada, poco sobreelevada, cubierta por piel eritematosa, por lo que, muchas veces, sólo se palpan como una zona de consistencia elástica, de textura claramente diferente a la de la piel normal. Pueden ser únicos o múltiples pero sin tendencia a agruparse. Aunque se observan en cualquier localización, son mucho más frecuentes en extremidades inferiores 1-17. Al curar dejan una cicatriz, aunque, si eran muy profundos, no son visibles por quedar cubiertos por una dermis normal.

Cuando el nódulo en su evolución se reblandece y ulcera lo denominamos goma 1-18. El goma pasa sucesivamente por los estadios de crudeza, reblandecimiento, ulceración y reparación.

- Crudeza: el nódulo aumenta de tamaño y se aproxima a la superficie.
- Reblandecimiento: la piel que lo cubre se torna eritematosa y se empasta al mismo tiempo que la lesión se hace fluctuante en la zona central.
- Ulceración: se abre a la piel eliminando un líquido gomoso constituido por pus y restos necróticos, persistiendo como una lesión ulcerosa de bordes despegados, cortados a pico, con fondo necrótico.
- Reparación: de forma lenta se produce un tejido de granulación. Cicatriza dejando una zona deprimida.

Los gomas pueden afectar a otros tejidos y abrirse posteriormente al exterior a través de la piel (escrofuloderma de la tuberculosis).

La etiología es casi siempre infecciosa de tipo sífilítico, tuberculoso, leproso, micótico y raramente piógeno.

Si el nódulo es de origen tumoral, tanto benigno como maligno, está claramente sobreelevado y tiene el aspecto similar a las pápulas, pero de mucho mayor tamaño 1-19.



1-17 Nódulos inflamatorios. Eritema nodoso

1-18 Goma en fase de ulceración secundaria a una tuberculosis ganglionar subyacente (escrofuloderma)

1-19 Múltiples nódulos de aparición brusca. Metástasis subcutáneas de cáncer de origen no conocido

1 Semiología dermatológica

Los quistes son lesiones circunscritas, constituidas por una cavidad llena de una sustancia líquida o semilíquida, producida por la pared epitelial que la recubre **1-20**. Habitualmente se presentan como nódulos esféricos, más o menos sobreelevados, que a la palpación están bien delimitados y, de forma característica, tienen consistencia elástica. Las características de las células de la pared van a definir su contenido: pueden ser células epiteliales con capacidad de producir queratina (quistes epidérmicos) o secreciones anexiales (grasa, sudor, saliva); también los hay por presencia de restos embrionarios epidérmicos (quiste dermoide) y más raramente extracutáneos (quiste del ducto tireogloso).

Tumor

Un tumor es una lesión con tendencia a persistir o crecer indefinidamente y que biológicamente es independiente del tejido donde asienta. En las fases iniciales pueden ser máculas (melanoma), pápulas (carcinoma basocelular), nódulos (melanoma nodular), úlceras, etc.

Por eso, desde un punto de vista morfológico, debemos reservar la denominación de tumor sólo para aquellas lesiones que por el gran tamaño, o las características clínicas, no se puedan incluir en la denominación de nódulo **1-21**.



1-20



1-21

1-20 Quiste en la espalda

1-21 Tumor vegetante y ulcerado.
Carcinoma epidermoide

1 Semiología dermatológica

Lesiones primitivas de contenido líquido

Vesícula, ampolla y flictena

Son lesiones elementales de contenido líquido que se producen como consecuencia de la formación de una solución de continuidad dentro de la piel.

Las vesículas son habitualmente intraepidérmicas y de un tamaño menor de 0,5 cm de diámetro **1-22**.

Las ampollas son de tamaño mayor de 0,5 cm de diámetro **1-23**.

Las flictenas son de gran tamaño, casi siempre consecutivas a traumatismos físicos como quemaduras, etc. El líquido no está a tensión, por lo que cambios posturales hacen que su contenido se mueva a la zona más declive.

Se pueden clasificar por el mecanismo de formación y localización tal como se recoge en **1-24**.

Las vesículas tienen inicialmente el contenido claro, pero con facilidad se transforman en pústulas por la presencia de polinucleares. La forma es redondeada y en algunos procesos se umbilica en su centro (varicela). Es frecuente que confluyan formando lesiones de mayor tamaño (eccema). A veces, la distribución puede ser muy diagnóstica como en el herpes zoster o en el eccema de contacto. En la evolución pueden romperse formando una erosión, o secarse el contenido formando una costra.

Hay muchas enfermedades, de etiología y pronóstico totalmente dispares, que cursan con la formación de ampollas; por ello, la historia clínica, características de la erupción, estudio histológico e inmunofluorescencia directa son con frecuencia fundamentales para el diagnóstico. En su evolución, las ampollas dejan superficies erosivas que por desecación de los exudados se cubren de costras; curan sin dejar cicatriz.



1-22



1-23

1-22 Vesículas múltiples. Eritema exudativo multiforme

1-23 Ampollas. Penfigoide

1 Semiología dermatológica

Pústula

Es una lesión elemental circunscrita, sobreelevada, de contenido líquido de color blanquecino por la presencia de polinucleares **1-25**. Se localizan en la epidermis o los anejos, siendo frecuentes en los folículos (pústulas foliculares).

Son de pequeño tamaño, aunque por confluencia pueden llegar a constituir placas extensas (psoriasis pustulosa). Al romperse el techo o desecarse dejan costras amarillentas. Si están localizadas en zonas cuya capa córnea es gruesa (palmas o plantas), no llegan a abrirse al exterior y producen escamocostras.

La presencia de pústulas en una erupción no es sinónimo de infección cutánea, ya que hay múltiples procesos cutáneos no infecciosos que las presentan.

1-24 Clasificación de vesículas, ampollas y flictenas

Intraepidérmicas

Subcórneas por:

- Despegamiento de la capa córnea por cúmulo de sudor (miliaria cristalina)
- Exudado inflamatorio (impétigo)

En el espesor del estrato espinoso por:

- Alteración y necrosis de los queratinocitos:
 - Por afectación vírica: herpes simple, varicela
 - Por displasia de los queratinocitos: en eritrodermia ictiosiforme, hipocinquemia, etc.
- Edema intraepidérmico intercelular (espongiosis): eccema
- Alteración del cemento intercelular: acantólisis del pénfigo

Subepidérmicas

- Por necrosis de los queratinocitos de la capa basal: ampollas en liquen plano
- Por despegamiento de la unión dermoepidérmica: penfigoide, epidermólisis ampollosa
- En el espesor de la dermis por traumatismos, etc.



1-25 Pústulas múltiples en palma de mano. Psoriasis pustulosa

1 Semiología dermatológica

Lesiones secundarias destinadas a eliminarse

Escama

Es una lesión elemental secundaria producida por la alteración en el mecanismo fisiológico normal de exfoliación de la capa córnea. Se traduce clínicamente por la presencia de fragmentos laminares de capa córnea (escama) sobre la superficie cutánea 1-26. Pasado un tiempo tienden a desprenderse o pueden ser arrancados.

En función del tamaño se denominan furfuráceas (de pequeño tamaño), lamelares (en lámina), en sábana (grandes extensiones) y exfoliación generalizada. El color es muy variable (blanquecinas, nacaradas, grisáceas, negruzcas) y puede ser un dato orientador importante.

Es una lesión muy frecuente y suele observarse asociada a otras lesiones elementales a las que sucede.

Costra

Entendemos como tal la lesión elemental constituida por la desecación de secreciones, exudados, sangre, restos celulares o de otro tipo, sobre la superficie cutánea. Las costras recubren la superficie de las soluciones de continuidad cutáneas como erosiones, úlceras, vesículas o ampollas al romperse 1-27.

El color es variable y orienta sobre la naturaleza del exudado que la ha producido: color amarillo miel (melicéricas) en impétigo o procesos secundariamente infectados por piógenos, rojo oscuro si son hemorrágicas, amarillo azufre en el favus, etc.

Son lesiones que siempre deben eliminarse mediante fomentos para reconocer las lesiones elementales primitivas que motivan el proceso.



1-26 Placas eritematoescamosas. Psoriasis vulgar

1-27 Costras amarillas sobre erosiones. Impétigo

1 Semiología dermatológica

Escara

Se denomina así a la lesión elemental constituida por un tejido necrótico que el organismo tiende a eliminar, diferenciándolo del resto en forma de una masa negra de límites netos. La profundidad de la necrosis es muy variable, en función del proceso que la produce. Son típicas las secundarias a la obliteración de un tronco arterial.

Lesiones secundarias por solución de continuidad

Se caracterizan por la pérdida de integridad de la piel o mucosas. Pueden ser primitivas o secundarias a una lesión preexistente. En función de la profundidad que alcanzan se distingue la erosión, la fisura y la úlcera.

Erosión

Pérdida de continuidad muy superficial que sólo afecta epidermis y dermis papilar. Pueden ser secundarias a traumatismos o rotura de vesículas, ampollas o pústulas. La forma de la erosión muchas veces indica su origen. Cuando reepitelizan no dejan cicatriz.

La excoriación es una erosión lineal secundaria al rascado. Son frecuentes en las enfermedades que cursan con prurito.

Fisura

Solución de continuidad que afecta a la dermis alta y que toma el aspecto de una pequeña hendidura lineal. Se localizan alrededor de orificios naturales (rágades), en el fondo de los pliegues naturales (interglúteo, ingles, etc.) y en zonas de gran hiperqueratosis. Son muy dolorosas y constituyen una complicación frecuente.

Úlcera

Es una pérdida de sustancia que afecta a epidermis, dermis y, en ocasiones, a planos más profundos, con extensión, forma y profundidad variables. Si son debidas a un traumatismo constituyen las heridas.

Las diferencias morfológicas son muy importantes en la orientación del diagnóstico etiológico; se deben considerar: localización, tamaño, forma, características de los bordes (cortados a pico, despegados, etc.), aspecto del fondo (limpio, purulento, necrótico, etc.), profundidad y consistencia de la base.

1 Semiología dermatológica

Lesiones secundarias reparadoras e hiperplásicas

Suelen ser secuelas de lesiones elementales anteriores, aunque en otras ocasiones se producen de forma en apariencia primitiva.

Cicatriz

Resulta de la sustitución de la dermis o planos subyacentes por un tejido conjuntivo neoformado tras ser alterados por un proceso inflamatorio, tumoral o traumático. La cicatriz no contiene fibras elásticas ni anejos. La presencia de una cicatriz no implica la existencia previa de una solución de continuidad, ya que procesos de carácter inflamatorio que destruyen dermis o hipodermis, como son los nódulos, también las producen.

Las cicatrices hipertróficas, sobreelevadas (queloideas) son más frecuentes en la región preesternal y en individuos de raza negra.

Atrofia

Disminución y, a veces, desaparición de alguno de los componentes normales de la piel. La atrofia epidérmica produce una piel lisa, fina, brillante que recuerda la piel de cebolla y permite ver los vasos subyacentes 1-28. Si afecta a fibras elásticas se producen las estrías, tan frecuentes en la época puberal y durante el embarazo.

Esclerosis

Es un proceso de colagenización de la piel por neoformación del tejido conectivo dérmico. La piel queda dura al tacto, no puede ser pellizcada ni desplazada sobre planos profundos y desaparecen los pliegues normales de la zona afectada. Es secundaria a procesos inflamatorios crónicos superficiales aunque, a veces, aparece sin alteración previa como en la morfea, en el síndrome tóxico por aceite adulterado (STEA), etc. Muchas veces se presenta asociada a atrofia epidérmica.



1-28 Atrofia cutánea con eritema y escamas queratósicas. Lupus eritematoso crónico fijo discoide

1 Semiología dermatológica

Liquenificación

Es un aumento de la cuadrícula normal de la piel. Casi siempre es secundaria al rascado crónico y se observa en enfermedades pruriginosas como la dermatitis atópica.

Patrones de agrupación y distribución de las lesiones

Hay algunas enfermedades en las que las lesiones elementales pueden aparecer en la superficie cutánea sin agruparse de forma específica. Sin embargo, en la gran mayoría, las lesiones tienen tendencia a agruparse siguiendo ciertos patrones, o a distribuirse sobre la piel de forma especial. El conocimiento de estos patrones puede ser muy útil para llegar al diagnóstico. Así, por ejemplo, la presencia de vesículas agrupadas en ramilletes sobre una base eritematosa y distribuidas sobre la superficie cutánea siguiendo una metámera nos lleva a pensar con casi absoluta certeza de que se trata de un herpes zoster.

A continuación resumimos los patrones de agrupación frecuentes y los patrones de distribución más característicos.

·Patrones de agrupación frecuentes:

Lineal: siguiendo una línea. Casi siempre denota una causa exógena. Ejemplo típico es la dermatitis de los prados. En otras ocasiones, está relacionado con el fenómeno isomórfico de Koebner, que consiste en que, en algunas enfermedades cutáneas, los traumatismos son seguidos por la aparición de nuevas lesiones sobre la zona traumatizada: psoriasis, liquen plano, verrugas planas juveniles.

En remolino: es muy típico de ciertos nevus epidérmicos que siguen las denominadas líneas de Blaschko. Las lesiones tienen una llamativa disposición formando remolinos **1-29**.

Anular, arciforme, policíclico: hay muchas enfermedades que producen lesiones redondeadas. Según su forma, se denominan anulares si recuerdan a los círculos con el borde más evidente, arciformes si



1-29 Agrupación de las lesiones en remolino siguiendo las líneas de Blaschko. Nevus verrugoso sistematizado unilateral

1 Semiología dermatológica

producen arcos de círculo y policíclicas si producen círculos que se entremezclan. Hay un grupo importante de enfermedades que presentan lesiones eritematosas anulares y policíclicas denominadas globalmente eritemas figurados.

En ramillete (herpetiforme): lesiones agrupadas en pequeño espacio recordando un racimo o ramillete.

Serpiginoso: las lesiones se distribuyen en su evolución siguiendo una línea que recuerda la forma de una serpiente. Se observa, por ejemplo, en la larva migratoria, el lupus vulgar, etc.

Confluentes: en su crecimiento se unen.

· Patrones de distribución más característicos:

Diseminadas y dispersas: múltiples lesiones en varias partes del cuerpo sin patrón especial.

Metamérica (zosteriforme): siguiendo una metámera.

Reticulada: siguiendo una red. El prototipo es la livedo reticular.

Arboriforme (en abeto): afectando el tronco, siguiendo una distribución como en árbol de Navidad. Muy típico de la pitiriasis rosada o de las verrugas seborreicas múltiples.

Simétrica: las lesiones afectan zonas simétricas de las extremidades o el tronco.

En zonas fotoexpuestas: corresponde a las erupciones fotosensibles. Se afectan la cara, zona alta de tórax, antebrazos y, en mujeres que utilizan falda, en piernas. Los fondos de los pliegues, al no recibir la luz solar, están mucho menos afectados.

Exploraciones complementarias

Hay una serie de procedimientos instrumentales y de laboratorio que son ampliamente utilizados en Dermatología por su inocuidad y alto rendimiento 1-30.

Lámpara de Wood

Es una lámpara especial que emite luz ultravioleta A (320-400 nm). Tiene amplio uso en Dermatología, ya que hay procesos que emiten una fluorescencia especial. Es particularmente útil en el diagnóstico de infecciones micóticas, como pitiriasis versicolor, en el eritema, las porfirias y lesiones pigmentarias por melanocitos, incluido el melanoma.

1 Semiología dermatológica

1-30. Exploraciones complementarias cutáneas

Para ayuda del examen clínico:

- Lámpara de Wood
- Diascopia (vitropresión)
- Lupa de mano (x7)
- Epiluminiscencia (dermatoscopia)

Biopsia:

- Estudio histológico convencional (hematoxilina-eosina)
- Técnicas especiales: histoquímica, tinciones específicas, monoclonales, microscopía electrónica, etc.
- Inmunofluorescencia directa

Determinaciones microbiológicas de muestras obtenidas de las lesiones:

Virus:

- Citodiagnóstico de Tzanck
- Inmunofluorescencia directa
- Demostración del virus en la lesión por microscopía electrónica
- Demostración del ADN viral mediante hibridación in situ del ADN o la reacción en cadena de la polimerasa (PCR)
- Cultivo de la muestra

Bacterias:

- Tinción de Gram
- Cultivo de la muestra

Treponema:

- Visualización en el exudado de la lesión con microscopio de campo oscuro

Hongos:

- Examen directo de escamas, pelo o uñas previa destrucción de queratina con KOH
- Cultivo

Ácaros:

- Método de la gota de tinta para hacer mas visibles los surcos de la sarna
- Raspado de surco o lesión sospechosa, poner en porta, cubrir con una gota de aceite y mirar por el microscopio

Test cutáneos de hipersensibilidad inmunológica

- Escarificaciones y prick test (reacciones tipo I)
- Epicutáneos (reacciones tipo IV)
 - Pruebas del parche: eccema de contacto
 - Pruebas del fotoparche: eccema fotoalérgico
- Inyecciones intradérmicas (de lectura retardada, indicando sensibilidad tardía a antígenos bacterianos: tuberculina)
- Ventana de Rebeck (determinación de la movilidad de neutrófilos)

1 Semiología dermatológica

Diascopia (vitropresión)

Consiste en la compresión de la lesión a estudiar con un cristal o plástico plano y transparente. Con ello se comprueba con más definición la diferencia entre el color rojo de una lesión, por vasodilatación o extravasación, y ciertas tonalidades peculiares de algunas lesiones como el color jalea de manzana del lupus vulgar tuberculoso.

Dermatoscopia (epiluminiscencia)

Es una técnica diagnóstica, no invasiva, útil para la observación de lesiones pigmentadas. Proporciona una mejor visualización de la superficie cutánea y de estructuras más internas, que no son visibles con el ojo normal. Ha permitido avanzar todavía más en el diagnóstico precoz del melanoma y, conforme se va adquiriendo experiencia, el grupo de enfermedades cutáneas en las que ayuda al diagnóstico va siendo cada vez más amplio. La técnica consiste en aplicar una gota de aceite de inmersión sobre la lesión y observarla después con un dermatoscopio. El dermatoscopio es un instrumento de fácil manejo que tiene una fuente de luz polarizada y produce aumentos variables, los más utilizados son entre 10 y 40. La técnica está evolucionando muchísimo y con los nuevos dermatoscopios no es necesario aplicar gota de aceite. También se han introducido en el mercado videodermoscopios con programas de ordenador que permiten el almacenamiento de las imágenes para su posterior estudio y comparación. Uno de los más utilizados es el Mole-Max[®], de origen austriaco.

Biopsia

En piel y mucosas la biopsia es técnicamente fácil y está exenta de riesgos. Quizá el mayor problema lo constituye el saber seleccionar la lesión y la zona de la misma que debe ser biopsiada. En general, las lesiones iniciales son las más típicas. El material obtenido debe incluir en profundidad hasta la grasa subcutánea. Se utiliza para estudio histológico convencional y con técnicas especiales, para inmunofluorescencia directa y, en lesiones en las que hay sospecha de infección, para cultivo de tejidos.

Estudio histológico convencional (hematoxilina-eosina)

Para comprender un informe anatomopatológico cutáneo es imprescindible conocer el significado de algunos términos de uso habitual:

- *Hiperplasia epidérmica*. Aumento global de toda la epidermis.
- *Atrofia epidérmica*. Disminución global de toda la epidermis.
- *Hiperqueratosis*. Aumento del estrato córneo. Puede ser: ortoqueratósica, si es de aspecto normal, y paraqueratósica si persisten restos del núcleo y organelas celulares; se suele asociar a agranulosis.

1 Semiología dermatológica

- *Hipergranulosis*. Aumento del estrato granuloso.
- *Agranulosis*. Ausencia del estrato granuloso.
- *Acantosis*. Aumento del estrato espinoso.
- *Papilomatosis*. Aumento de longitud de las crestas interpapilares y papilas dérmicas.
- *Exoserosis*. Presencia de líquido entre las células de la epidermis. Una forma especial es la espongirosis.
- *Exocitosis*. Presencia de células infiltrando epidermis.
- *Disqueratosis*. Queratinización individual de células del estrato espinoso.
- *Balonización*. Fenómeno de necrosis de los queratinocitos pasando por una fase previa de edema intracelular.
- *Acantólisis*. Separación intraepidérmica por despegamiento del cemento de unión de las células epidérmicas.

Inmunofluorescencia directa

La inmunofluorescencia directa se emplea para determinar el depósito de anticuerpos, complemento y fibrina en la piel. Es muy útil en enfermedades ampollosas autoinmunes, vasculitis, lupus eritematoso y en todo proceso en el que se sospeche algún mecanismo patogénico inmunológico.

Técnicas especiales

Bajo este epígrafe se incluyen técnicas histoquímicas, tinciones especiales para detectar grasa, mucopolisacáridos, melanina, hierro, etc., monoclonales para tipificación de las células de un infiltrado, microscopía electrónica, etc.

1 Semiología dermatológica

BIBLIOGRAFÍA

Armijo M, Camacho F. Tratado de dermatología. Madrid: Aula Médica, 1998.

Enciclopedia médico-quirúrgica. Dermatología. Edición en español de la Encyclopedie médico-chirurgicale. Dermatologie. Paris: Elsevier, 2002.

Ferrándiz Foraster, C. Dermatología clínica, 2ª ed. Barcelona: Harcourt, 2001.

Fitzpatrick T. Dermatología en medicina general. 5ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, 2001.

Fitzpatrick T. Atlas en color y sinopsis de dermatología clínica. 4ª ed. Madrid: McGraw Hill Interamericana, 2001.

García Pérez, A. Introducción a la dermatología clínica. 5ª ed. Salamanca: Gráficas Cervantes, 1997.

Iglesias Diez L, Guerra Tapia A, Ortiz Romero PL. Tratado de dermatología. Madrid: Medicina 2000; 1994.

Lázaro P. Dermatología. Texto y atlas. Ed. Meditécnica SA, 2002.

Rassner S. Manual y atlas de dermatología. Barcelona: Doyma, 1999.

1 Semiología dermatológica

Caso clínico 1:

Mujer de 45 años. Refiere presentar en la zona derecha de la espalda, desde hace 1 año, discreto dolor y prurito, de forma intermitente, en relación con el roce de la ropa. Por este motivo ha ido a un herbolario, donde le han recomendado aplicación de un emplastro muy curativo (véase figura 1)

1. ¿Cuál es la primera exploración complementaria que realizaría en este paciente?

- a) Anticuerpos antinucleares
- b) Biopsia
- c) Eliminación de la costra mediante una gasa
- d) Detección de los niveles de bilirrubina en sangre
- e) Aplicación de un queratolítico para descamar

Respuesta correcta: C. Ante toda costra, sea de origen exógeno o endógeno, debemos intentar eliminarla para ver la lesión elemental que realmente existe debajo.

2. Una vez eliminada la costra (véase figura 2), ¿cuál es la lesión elemental que podemos observar?

- a) Fístula
- b) Pápula
- c) Nódulo
- d) Úlcera
- e) Ampolla

Respuesta correcta: D. Una úlcera es una pérdida de sustancia que afecta a epidermis, dermis y, en ocasiones, a planos más profundos, con extensión, forma y profundidad variables.



Fig. 1



Fig. 2

1 Semiología dermatológica

3. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- a) Úlcera postraumática
- b) Sífilis secundaria
- c) Carcinoma epidermoide
- d) Psoriasis
- e) Úlcera por decúbito

Respuesta correcta: C. La historia clínica, con una evolución de más de un año, junto a las características especiales de la úlcera (forma irregular, bordes muy netos, ausencia de exudado y fondo que no es liso, ya que hay pequeñas masas irregulares que están a más altura que los bordes) nos hacen pensar en una lesión de tipo tumoral. El aspecto un poco especial se debe a la aplicación de un producto cáustico (costra verde) que la había aplanado y ulcerado.

1 Semiología dermatológica

Caso clínico 2

Varón de 34 años. Desde hace varios años, en primavera, presenta en las palmas de las manos y, con menor intensidad, en las plantas de los pies, brotes de lesiones con pequeños “bultitos” con intenso prurito. Pasados unos días, tras aplicar un corticoide tópico, las lesiones mejoraban produciendo una descamación en áreas. Esta primavera, el brote ha sido mucho más intenso, por lo que consulta (véase figura).

1. ¿Cuál es la lesión elemental que inicia el proceso?

- a) Vesícula
- b) Ampolla
- c) Escama
- d) Eritema
- e) Flictena

Respuesta correcta: A. Aunque clínicamente se ve que hay ampollas, éstas son multiloculares (observar por debajo del techo de las mismas como hay una red en forma de panal de abeja) producidas por la confluencia de múltiples vesículas que son las que inician el proceso.

2. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- a) Péufigo
- b) Penfigoide
- c) Eccema dishidrósico
- d) Psoriasis
- e) Eritema multiforme

Respuesta correcta: C. En el eccema dishidrósico es característica la evolución en brotes, más frecuente en primavera, la localización exclusiva en palmas y/o plantas y la lesión inicial que es una vesícula; cuando el brote es poco intenso sólo se aprecian pequeñas elevaciones de la piel que se transforman en descamación..



1 Semiología dermatológica

3. ¿Dónde se localiza el despegamiento?

- a) En la epidermis
- b) En la unión dermoepidérmica
- c) En la dermis papilar
- d) En la dermis reticular
- e) En la grasa subcutánea

Respuesta correcta: A. En el eccema las vesículas son siempre intraepidérmicas

2 Micosis superficiales

M^a Jesús Oñate
y Esteban Daudén

Los hongos son considerados un grupo independiente dentro del reino vegetal. Son organismos eucariotas ampliamente distribuidos en el medio natural. Pueden existir en el organismo humano como saprofitos o parásitos. Solamente algunas de las muchas especies de hongos conocidas son patógenas para el ser humano.

Las infecciones fúngicas en el ser humano se dividen en micosis superficiales, subcutáneas y sistémicas. Las formas superficiales incluyen aquellas que están limitadas a la piel, pelo, uñas, y mucosas. Son muy frecuentes y aunque la mayoría ocurre en todas las edades, algunas son raras en los niños. Están causadas por una gran variedad de hongos 2-1. Se distinguen los siguientes tipos:

- Dermatofitosis (tiñas)
- Candidiasis superficial (cutaneomucosa)
- Pitiriasis versicolor, y otras infecciones por *Malassezia*
- Micosis superficiales menos frecuentes: tiña negra, piedra negra, piedra blanca

Dermatofitosis

Las dermatofitosis son infecciones causadas por un grupo de hongos, los dermatofitos, que son capaces de invadir y colonizar el estrato córneo de la piel y los tejidos con queratina, como el pelo y las uñas. La severidad de la infección depende de las especies de dermatofitos y de la respuesta inmunológica del huésped. La infección causada por estos microorganismos se conoce como tiña, y los distintos cuadros clínicos originados se designan según la localización de la infección:

- Tiña del cuero cabelludo (*tinea capitis*)
- Tiña facial (*tinea faciei* y *tinea barbae*)
- Tiña del cuerpo (*tinea corporis*)
- Tiña de la ingle (*tinea cruris*)
- Tiña de la mano (*tinea manuum*)
- Tiña del pie (*tinea pedis*)
- Tiña de las uñas (*tinea unguium*)

Los dermatofitos se dividen clásicamente en tres géneros: *Microsporum*, *Trichophyton* y *Epidermophyton*. Se han reconocido unas cuarenta especies, aunque no todas son patógenas para el ser humano. Los

2-1. Hongos que causan micosis superficiales

Dermatofitos	Levaduras	Mohos
<i>Trichophyton</i>	<i>Candida</i>	<i>Scytalidium</i>
<i>Microsporum</i>	<i>Malassezia</i>	<i>Fusarium</i>
<i>Epidermophyton</i>	<i>Herdersonula</i>	<i>Scopulariopsis</i>
		<i>Aspergillus</i>

2 Micosis superficiales

dermatofitos no forman parte de la flora normal de la piel y se dividen en tres grupos dependiendo de su hábitat natural 2-2:

- Hongos geofílicos. Tienen su hábitat en el suelo y esporádicamente pueden infectar al ser humano. Cuando lo hacen producen una reacción inflamatoria intensa.
- Hongos zoofílicos. Asociados a los animales, pero también pueden infectar al ser humano. La transmisión puede ocurrir por contacto directo con el animal infectado o indirectamente por material contaminado.
- Hongos antropofílicos. Sólo se encuentran en relación con la piel humana. Se transmiten de un ser humano a otro directamente o indirectamente por fómites. La infección suele producir lesiones muy crónicas, con poca inflamación.

Las tiñas se inician con la colonización de la capa córnea, el pelo o las uñas, por alguna de las especies de hongos dermatofitos. La capacidad de los dermatofitos para invadir diferentes tipos de queratina varía de unas especies a otras. Todas pueden invadir la piel, pero sólo algunas invaden el pelo o las uñas: *E. floccosum* nunca invade el pelo y casi nunca las uñas, *T. rubrum* raramente invade el pelo pero con frecuencia se encuentra en las uñas. Existen, además, factores que favorecen el desarrollo de la infección: aumento de la hidratación de la piel con maceración, oclusión y heridas. Es muy importante la respuesta provocada por el huésped, que incluye mecanismos inmunitarios (inmunidad humoral y celular) y no inmunitarios (presencia de ácidos grasos saturados después de la pubertad que limita el crecimiento de los dermatofitos).

Tipos de tiña según su localización

Tiña del cuero cabelludo (*tinea capitis*)

Es la infección del cuero cabelludo producida por dermatofitos de los géneros *Microsporum* y *Trichophyton*. Las especies más frecuentes varían de unos países a otros. En España y Europa, el agente causal más frecuente es *Microsporum canis*, mientras que en EE.UU. es *Trichophyton tonsurans*. La afectación ocurre con más frecuencia en niños entre 4 y 14 años. La infección en el adulto es más rara.

2-2. Especies de dermatofitos según el hábitat natural

Antropofílicos

T. rubrum
T. concentricum
T. mentagrophytes var. *interdigitale*
T. soundanense
T. schoenleinii
T. tonsurans
T. violaceum
M. audouinii
M. ferrugineum
E. floccosum

Zoofílicos

T. mentagrophytes
T. verrucosum
T. equinum
M. equinum
M. canis
M. gallinae

Geofílicos

T. longifusum
T. ajelloi
M. gypseum
M. praecox
M. fulvum
M. nanum

T: *Trichophyton*; *M:* *Microsporum*; *E:* *Epidermophyton*

2 Micosis superficiales

La clínica de las tiñas varía dependiendo de la respuesta inflamatoria del sujeto y del tipo de invasión del pelo: ectotrix (invaden por fuera el pelo) o endotrix (invaden el pelo en su interior). Se distinguen los siguientes tipos:

***Tinea capitis* no inflamatoria o tiña tonsurante.** Se distinguen:

- Tiña microspórica (en “placa gris”, ectotrix) **2-3**. *M. audouinii* y *M. Canis* producen invasión ectotrix del pelo. Suelen provocar epidemias en escolares. Tienen un aspecto clínico característico: son placas redondeadas, alopécicas, de base escamosa y coloración grisácea, donde todos los pelos están cortados a ras del cuero cabelludo, dando aspecto tonsurante. La inflamación es mínima y la sintomatología escasa. Se observa una fluorescencia verdosa con la luz de Wood. La evolución es benigna y a veces se resuelve de forma espontánea coincidiendo con el comienzo de la pubertad, cuando cambia la composición del sebo con aumento de los ácidos grasos fungistáticos.

- Tiña tricofítica (tiña de “puntos negros”, endotrix). *T. tonsurans* y *T. violaceum* producen invasión endotrix del pelo. El aspecto clínico es diferente y más difícil de identificar: son placas irregulares, múltiples, eritematoescamosas, de pequeño tamaño, dispersas por el cuero cabelludo, produciendo una alopecia discontinua, ya que no se afectan todos los cabellos. Los pelos infectados se parten en el orificio folicular, dando lugar a un “punto negro” patognomónico. La fluorescencia es negativa con la luz de Wood. La evolución es crónica, persistiendo en el adulto.

***Tinea capitis* inflamatoria (querion de Celso) 2-4.** Está producida por especies zoofílicas (*T. mentagrophytes*, *T. verrucosum* y *M. canis*). Se caracteriza por una lesión inflamatoria, dolorosa, que posteriormente se cubre de lesiones pustulosas, que rezuman abundante pus verdoso en varios puntos (signo en “espumadera”). La zona afectada suele ser limitada, pero pueden confluir varias placas, afectando gran parte del cuero cabelludo. Puede acompañarse de adenopatías regionales, fiebre y malestar. El cabello se arranca con facilidad. Suele evolucionar hacia la alopecia cicatricial.

Tinea fávica. Está causada por *Tricophyton schoenleinii*. Es excepcional en Europa, y se ve en algunos países de África y Asia. Suele comenzar en la infancia y puede persistir hasta la edad adulta. Se forman numerosas placas de alopecia inflamatoria cubiertas por costras amarillentas cóncavas (“cazoleta fávica”). Evoluciona hacia la alopecia cicatricial.



2-3



2-4

2-3 Tiña escasamente inflamatoria de la cabeza
2-4 Querion de Celso

2 Micosis superficiales

El diagnóstico diferencial de las tiñas del cuero cabelludo se debe hacer con: alopecia areata, tricotilomanía, dermatitis seborreica, costra láctea, psoriasis, liquen plano pilaris, lupus eritematoso, aplasia cutis congénita, alopecia triangular temporal.

Tiña facial (*tinea faciei* y *tinea barbae*)

Hasta hace poco se incluía dentro de la *tinea corporis*, pero en la actualidad se ha segregado, por las peculiaridades anatómicas de la zona y la dificultad en el diagnóstico diferencial. La clínica consiste en una placa circular eritematoescamosa, bien delimitada, con mayor actividad en el borde y casi curada en el centro. Afecta fundamentalmente a dos grupos de población: niños y mujeres de más de 40 años. En los niños, el aspecto circinado es el más típico, lo que facilita el diagnóstico diferencial con el impétigo contagioso y la dermatitis atópica.

La afectación de la barba se denomina *tinea barbae*, y es exclusiva de varones jóvenes y adultos 2-5. Se distingue una forma superficial y una forma profunda ó inflamatoria, llamada "sicosis tricofítica", con lesiones pustulosas foliculares, que inducen formaciones nodulares, y recuerdan la tiña inflamatoria de la cabeza. El diagnóstico diferencial debe hacerse con la foliculitis estafilocócica, el acné quístico y la pseudofoliculitis de la barba.

Tiña del cuerpo (*tinea corporis*, herpes circinado) 2-6 y 2-7

Es la infección de la piel lampiña por dermatofitos. Es la variedad topográfica más frecuente de todas las tiñas. Puede estar producida por cualquier especie de los géneros *Tricophyton*, *Microsporum* o *Epidermophyton*. En nuestro país destacan: *T. mentagrophytes*, *M. canis* y *T. rubrum*. La clínica más frecuente consiste en placas circulares eritematoescamosas con borde de progresión elevado, que crece de forma excéntrica, y un centro más pálido, que representa la resolución de la infección. Las lesiones pueden ser únicas ó múltiples,



2-5



2-6



2-7

2-5 Tiña de la barba
2-6 Lesiones anulares en cara y cuello
2-7 Tiña del cuerpo

2 Micosis superficiales

pudiendo confluir unas con otras. El grado de inflamación es variable. La tiña corporal producida por *M. canis* es poco inflamatoria y con lesiones múltiples, mientras que las lesiones por *T. rubrum* son más inflamatorias y extensas. Una variante es la *tinea imbricata*, causada por *T. concentricum*, en la que se originan numerosos anillos de crecimiento centrífugo que pueden afectar a extensas partes del cuerpo. Es de evolución crónica y está limitada geográficamente a América Central y del Sur, Asia y las islas de la Polinesia.

Hay que citar la tiña incógnita 2-8, que no es más que la pérdida de la morfología anular de la *tinea corporis* por la aplicación de diferentes tratamientos, especialmente corticoides tópicos. Se presenta como placas eritematoescamosas irregulares, difíciles de identificar.

El diagnóstico diferencial de la *tinea corporis* se plantea con los siguientes cuadros clínicos: eccema numular, pitiriasis rosada, dermatitis seborreica, granuloma anular, psoriasis, exantema fijo medicamentoso, eritema anular centrífugo, eritema marginado (fiebre reumática) y *eritema gyratum repens*.

Tiña de la ingle (*tinea cruris*)

Es la infección de las ingles producida por hongos dermatofitos. Las especies más frecuentes son *E. floccosum* y *T. rubrum*. Es una afección frecuente favorecida por el calor y la humedad. Afecta más a los varones que a las mujeres, y es menos común antes de la pubertad. La transmisión a través de toallas y ropa es importante, y se producen contagios entre miembros de una misma familia. También son frecuentes los autocontagios desde lesiones en los pies.

Se manifiesta como una placa semicircular en la cara interna del muslo, con borde elevado activo eritematoescamoso, y centro seco con descamación fina, furfurácea. A veces es bilateral. Puede extenderse hacia el escroto o pubis 2-9-2-10. El diagnóstico diferencial debe plantearse con el intertrigo candidiásico, eritrasma, dermatitis seborreica, psoriasis invertida e intertrigo bacteriano.



2-8



2-9



2-10

2-8 Tiña incógnito
2-9 Tiña inguinal en el varón
2-10 Tiña inguinal femenina

2 Micosis superficiales

Tiña de la mano (*tinea manuum*)

Generalmente producida por *T. rubrum* y *T. mentagrophytes*. La clínica puede variar desde una lesión anular circinada con centro descamativo 2-11, y una forma de semiluna alrededor del tercer y cuarto espacio interdigital con invasión de las caras laterales de los tres últimos dedos. Otras veces aparece como una descamación difusa, irregular, de la palma, dedos y dorso, semejante a la dermatitis irritativa.

El diagnóstico diferencial se debe hacer con la dermatitis irritativa, dermatitis alérgica de contacto, psoriasis palmar y eccema dishidrótico. El eccema dishidrótico presenta una clínica típica: vesículas en caras laterales de los dedos, que pueden extenderse a toda la palma, con prurito intenso. Hay que precisar que este eccema, muchas veces endógeno y crónico, aunque de forma controvertida, se considera en ocasiones una auténtica reacción "ide", es decir, una reacción de hipersensibilidad a distancia de un foco micótico presente en otra zona del cuerpo, casi siempre una tiña de los pies. En sus vesículas no hay dermatofitos.

Tiña del pie (*tinea pedis*)

Es la más moderna de las tiñas. Se considera un tributo del calzado. De distribución universal, casi siempre producida por *T. rubrum*. Sigue una evolución crónica, muchas veces de forma subclínica. Es menos frecuente antes de la pubertad. La clínica es variada 2-12-2-13. Se distinguen tres patrones clínicos:

- Intertriginoso: con maceración, fisuras y descamación en los pliegues interdigitales, pudiéndose diseminar a la planta. Olor desagradable.
- Hiperqueratósico: descamación blancogrisácea con base eritematosa y distribución irregular por toda la planta, con gran hiperqueratosis.
- Eccematoso: lesiones agudas con vesículas y vesiculopústulas formando placas redondeadas, con preferencia por el arco plantar, y tendencia a invadir zonas laterales y dorsales próximas. Pueden producir lesiones "ides" en las manos.



2-11



2-13



2-12

- 2-11 Tiña de la mano
2-12 Tiña interdigital (pie de atleta)
2-13 Tiña del pie

2 Micosis superficiales

El diagnóstico diferencial debe realizarse con: intertrigo candidiásico, eccema dishidrótico, psoriasis pustulosa palmoplantar y dermatitis plantar juvenil.

Tiña de las uñas (*tinea unguium*)

Es la invasión de la lámina ungueal por dermatofitos **2-14**, mientras que el término onicomiosis es más amplio e incluye los hongos no dermatofitos y levaduras del género *Candida*.

De distribución universal y producida por cualquier especie de dermatofito, casi siempre relacionada con la tiña de los pies, destaca por su cronicidad y dificultad diagnóstica. Es poco frecuente antes de la pubertad, aunque la incidencia en niños está aumentando en relación con los hábitos de calzado oclusivo. Es más frecuente en las uñas de los pies.

Presenta dos formas clínicas:

- Leuconiquia tricofítica: superficial, con manchas opacas en el dorso ungueal, lejos del borde libre.
- Subungueal hiperqueratósica: erosiva, distal y destructiva. Comienza por las zonas laterales como una mancha amarillenta o negruzca. La lámina aumenta su grosor, se separa distalmente y se forman acúmulos hiperqueratósicos subungueales.

La evolución es crónica. El diagnóstico se plantea con toda la patología ungueal. El problema diagnóstico aumenta ante la dificultad para demostrar la presencia de hongos en la uña, ya que los cultivos con frecuencia son negativos. El diagnóstico diferencial debe hacerse con: liquen plano, exóstosis subungueal, onicotilomanía, onicopatía psoriásica, onicomiosis candidiásica.

Métodos diagnósticos

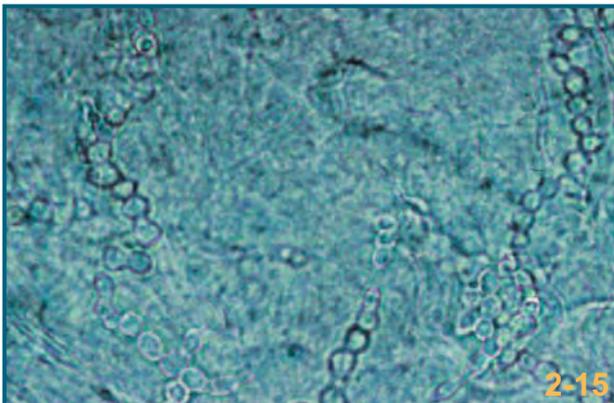
Siempre que sea posible es de utilidad confirmar el diagnóstico clínico de micosis cutánea con pruebas de laboratorio, como la microscopía y el cultivo, que son las más utilizadas. En casos más complejos habrá que realizar, además, examen histológico.



2-14 Onicomiosis por dermatofitos

2 Micosis superficiales

- **Microscopía óptica.** Los elementos fúngicos en las escamas tomadas de la lesión ó en los exudados tienen un tamaño suficiente para ser visibles con microscopio óptico. La microscopía directa, cuando es positiva, es un método rápido para confirmar el diagnóstico clínico. Las muestras de pelo, piel y uñas, obtenidas del borde activo de la lesión mediante raspado, se depositan en un portaobjetos junto con solución de hidróxido potásico (KOH) al 10%. En una preparación positiva se observan los hongos, en forma de hifas tabicadas y ramificadas **2-15**. Para poder identificar el agente específico es necesario cultivar el material en un medio adecuado.
- **Cultivo.** Los dermatofitos crecen bien en medios que contienen nitrógeno orgánico y se cultivan normalmente en agua con glucosa y peptosa (medio de Sabouraud). A este medio se añaden cloranfenicol o gentamicina, para impedir el crecimiento bacteriano, y ciclohexamida, para inhibir el crecimiento de los hongos saprofitos. Las diferentes especies de hongos adquieren características diferentes en los medios de cultivo, lo que permite obtener datos para establecer un diagnóstico etiológico **2-16-2-17**.
- **Histopatología.** Las manifestaciones clínicas de las dermatofitosis son el resultado del daño directo provocado por el hongo en los tejidos queratinizados y la consiguiente respuesta inflamatoria del huésped. Se observan cambios epidérmicos de dermatitis crónica con hiperqueratosis, paraqueratosis, espongiosis y discreta acantolisis, así como un infiltrado de linfocitos o histiocitos perivasculares en la dermis. En caso de lesiones muy inflamatorias, se observa destrucción folicular con reacción inflamatoria granulomatosa y fibrosis. Los microorganismos fúngicos se pueden identificar en el estrato córneo, mediante tinción de PAS, que los tiñe de rojo. Se recurrirá a la biopsia, en caso de dudas diagnósticas, o cuando exista la sospecha de falsos negativos en el cultivo.



2-15 KOH 10%. Dermatofitos
 2-16 Cultivo de *T. tonsurans*
 2-17 Cultivo de *E. floccosum*

2 Micosis superficiales

Tratamiento de las dermatofitosis

Aunque algunas dermatofitosis son autolimitadas, la mayoría requiere tratamiento. La terapia tópica se utiliza normalmente en las lesiones localizadas que no afectan pelo o uñas, mientras que la terapia oral es esencial para las infecciones crónicas o diseminadas y para las que afectan el cuero cabelludo y las uñas. Los principales agentes antifúngicos utilizados son los siguientes:

- **Griseofulvina.** Durante muchos años fue el único antifúngico disponible por vía oral. Es un antibiótico cuya actividad se restringe solamente a los dermatofitos. Es fungistático y tiene pocos efectos secundarios (el dolor de cabeza y la intolerancia digestiva son los más frecuentes). La dosis utilizada es de 10 mg/kg/día.
- **Azoles.** Son fármacos sintéticos que actúan inhibiendo la síntesis de ergosterol de la pared celular. Tienen un amplio espectro de actividad antifúngica que incluye dermatofitos, así como levaduras de las especies *Candida* y *Malassezia*. Algunos tienen actividad también contra bacterias grampositivas. Los imidazoles incluyen un gran número de compuestos para uso tópico: miconazol, clotrimazol, econazol, ketoconazol, tioconazol, bifonazol, sertaconazol, oxiconazol, flutrimazol. El ketoconazol se utiliza también por vía oral, así como los nuevos triazoles: itraconazol y fluconazol. El ketoconazol posee un amplio espectro de actividad, y se tolera bien, pero puede provocar dolor de cabeza y náuseas en alguna ocasión. La hepatitis es una complicación grave que puede ocurrir en 1/10.000 pacientes. El itraconazol es un nuevo triazol con una actividad similar a la del ketoconazol. No se han descrito efectos secundarios graves, pero puede producir dolor de cabeza y náuseas. El fluconazol es otro nuevo triazol con actividad frente a dermatofitos y candidas, y escasos efectos secundarios.
- **Alilaminas.** Son compuestos sintéticos que bloquean la formación de ergosterol de la membrana celular por inhibición de la enzima escualenoepoxidasa. Tienen un amplio espectro de actividad in vitro. Incluyen dos compuestos: naftifina y terbinafina. La naftifina presenta actividad antifúngica contra levaduras y dermatofitos y se utiliza por vía tópica para el tratamiento de las micosis superficiales. La terbinafina se utiliza por vía tópica y por vía oral. Mientras que por vía tópica es efectiva frente a levaduras y dermatofitos, por vía oral es efectiva solamente contra dermatofitos. Es fungicida y presenta buena tolerancia.
- **Otros tratamientos.** La amorolfina se encuentra disponible en solución para el tratamiento de las uñas. La ciclopiroxolamina es una salpiridona etanolamínica eficaz frente a los dermatofitos. De uso tópico.

No obstante, a la hora de instaurar un tratamiento se deben considerar ciertos aspectos, ya que algunas dermatofitosis requieren distintas pautas terapéuticas:

- **Tinea capitis.** El tratamiento debe realizarse por vía oral. En nuestro país, donde *M. canis* tiene una incidencia muy alta, el tratamiento de elección es la griseofulvina, a una dosis de 10 mg/kg/día durante 6 semanas. También se ha empleado itraconazol, 100 mg/día durante 6 semanas, con una tasa de curación del 94% en ambos casos. La terbinafina se administra a una dosis de 3-6 mg/kg/día durante 6 semanas, pero es poco eficaz frente a *M. canis*. En tiñas más crónicas, causadas por *T. tonsurans* ó *T. schoenleinii*,

2 Micosis superficiales

pueden necesitarse tratamientos más prolongados. Las tiñas muy inflamatorias precisarán tratamientos locales para limpiar y descostrar la zona afectada.

- ***Tinea corporis***. Puede responder bien a los tratamientos tópicos si las lesiones son poco numerosas, se encuentran sobre una misma zona y tienen poco tiempo de evolución. El tratamiento dura aproximadamente cuatro semanas, en dos aplicaciones por día. En infecciones más diseminadas hay que recurrir al tratamiento oral. Se obtienen buenos resultados con los cuatro compuestos (griseofulvina, ketoconazol, itraconazol y terbinafina).
- ***Tinea cruris***. Tanto los tratamientos tópicos como los orales consiguen buenos resultados en 3-4 semanas.
- ***Tinea pedis***. En ocasiones, puede responder bien al tratamiento tópico aunque las recaídas son frecuentes. La griseofulvina es eficaz, si bien en tiñas causadas por *T. rubrum* y muy extensas pueden necesitarse tratamientos largos, hasta de 2-3 meses. El itraconazol y la terbinafina consiguen una recuperación más rápida y las recaídas son menos frecuentes.
- ***Tinea unguium***. El tratamiento de elección actual es la terbinafina y el itraconazol. Ambos son muy eficaces y se consiguen excelentes resultados en periodos de 4 a 8 meses. Existen compuestos por vía tópica, como la amorolfina y tioconazol en solución al 28%, que pueden ser administrados conjuntamente con la medicación oral.

Candidiasis mucocutánea superficial

La candidiasis superficial es una infección de las mucosas, piel ó uñas causada por la levadura *Candida albicans* u otras especies de *Candida*. Las especies de *Candida* son comensales normales en la boca y tracto gastrointestinal, siendo menos frecuentes en la piel. La enfermedad es de distribución universal. Las infecciones pueden ser agudas ó crónicas, con un amplio espectro clínico.

Etiología y patogénesis

Las cándidas son hongos unicelulares redondeados que pueden originar células de morfología alargada denominadas hifas y “seudohifas”, especialmente a temperatura de 37°C o cuando la presencia de oxígeno es escasa. Esta capacidad para existir como levadura o como hifa es conocida como “dimorfismo”. Generalmente la forma unicelular se corresponde con el estado de saprofito aunque en ocasiones parece tener capacidad patógena. Las cándidas forman parte de la flora habitual de la piel y mucosas y pueden encontrarse en la orofaringe (un 18 a 25% de la población son portadores), la vagina (hasta un 15% de las mujeres son portadoras, aumentando al 40% durante el embarazo y con la toma de anovulatorios) y a veces en las áreas intertriginosas. El número de levaduras saprofitas puede aumentar en pacientes con higiene deficiente, que usen prótesis o aparatos dentales o en los que consuman dietas ricas en hidratos de carbono.

2 Micosis superficiales

De todas las especies conocidas de *Candida* (se calcula que unas 200), *Candida albicans* es la que origina la mayoría de los cuadros clínicos (entre un 85 y 90% de las candidiasis). El resto, entre las que destacan *C. parapsilosis*, *C. glabrata*, *C. tropicalis*, *C. guilliermondi*, *C. Stellatoidea* y *C. krusei*, son menos frecuentes y suelen producir cuadros patológicos en enfermos inmunodeprimidos.

Dado el carácter oportunista de estos microorganismos, el desarrollo de la enfermedad depende en gran medida de una serie de factores que disminuyen las defensas del huésped y favorecen la proliferación del hongo lo suficiente como para producir enfermedad 2-18. Así, los niños recién nacidos, especialmente los prematuros, son muy susceptibles a la infección por *Candida*, como reflejo de su sistema inmunitario inmaduro. El efecto oclusivo de los pañales constituye una causa de candidiasis en los bebés, así como la succión del pulgar puede llevar a maceración de los pliegues ungueales y posterior infección por *Candida*. La alteración de la flora bacteriana normal por la administración de antibióticos puede producir un incremento del crecimiento de las especies de *Candida*. Enfermedades endocrinas tales como la diabetes mellitus, síndrome de Cushing, hipoparatiroidismo e hipotiroidismo favorecen el desarrollo de candidiasis. Los defectos de la inmunidad predisponen a las formas superficiales de candidiasis, y la candidiasis mucocutánea crónica se asocia frecuentemente a alteraciones de la inmunidad celular. Del mismo modo, la susceptibilidad de los ancianos y personas con leucemia, linfoma e inmunodeficiencias (adquiridas o congénitas) para padecer candidiasis, es debida en gran medida a esta depresión de la inmunidad celular.

2-18. Factores predisponentes a la infección por *Candida*

Factores mecánicos (soluciones de continuidad / oclusión / humedad / maceración)	Quemaduras Abrasiones Heridas Obesidad Dentaduras Trajes oclusivos
Factores nutricionales	Malnutrición Avitaminosis
Factores fisiológicos	Embarazo Menstruación
Enfermedades sistémicas	Diabetes mellitus Neoplasias Inmunodeficiencias (VIH...)
Factores iatrogénicos	Corticoides y otros inmunosupresores Antibióticos Contraceptivos orales

2 Micosis superficiales

Manifestaciones clínicas

Se distinguen las siguientes formas clínicas:

Candidiasis oral

Incluye varios cuadros clínicos:

- **Candidiasis aguda pseudomembranosa o muguet 2-19.** Se caracteriza por la formación de pseudomembranas blanquecinas, bien delimitadas, que se desprenden dejando una superficie eritematosa. Las lesiones pueden ser únicas o múltiples y se localizan en ambas mucosas genianas, la lengua y el paladar blando. En casos graves pueden afectarse la faringe y el esófago. Alguna vez pueden producirse erosiones y úlceras, generalmente en las primeras semanas de vida, y existe una asociación muy significativa con la candidiasis vaginal en la madre. Las pseudomembranas están compuestas por células epiteliales descamadas, células inflamatorias y elementos fúngicos. Esta afección es también frecuente en pacientes con neutropenia o SIDA. En estos casos pueden producirse lesiones erosivas muy intensas que dificultan la alimentación. Es frecuente la afectación del esófago en este grupo de enfermos.
- **Candidiasis aguda atrófica.** Se asocia a la administración de antibióticos de amplio espectro. Se localiza en el dorso de la lengua, donde se observa una placa delimitada, depapilada, lisa y brillante.
- **Candidiasis crónica atrófica 2-20.** Es frecuente en pacientes con prótesis dentales y en niños que llevan aparatos de ortodoncia. Cursa con eritema y edema en la mucosa de la encía, bordes de la prótesis y paladar duro. Se acompaña de discreto escozor.



2-19 Muguet
2-20 Glositis atrófica candidiásica

2 Micosis superficiales

- **Boquera candidiásica o queilitis angular candidiásica.** Se caracteriza por eritema en la comisura de la boca, con superficie descamativa y fisura o ulceración en el centro. Es dolorosa con la apertura de la boca. Generalmente es bilateral. A veces se asocia a lesiones dentro de la mucosa bucal.
- **Candidiasis hiperplásica crónica 2-21.** Se observan placas irregulares de aspecto blanquecino que se adhieren fuertemente a la mucosa bucal o al dorso de la lengua. En la mayoría de los casos existen factores predisponentes. Esta condición se ve principalmente en adultos y está asociada con el tabaco. Sin embargo, también se encuentran nódulos hiperplásicos en niños con candidiasis mucocutánea crónica.

La glositis romboidal se caracteriza por una zona depapilada en el dorso de la lengua, roja y brillante, bien delimitada y de forma romboidal. El papel de *Candida* en su aparición está muy discutido. Además, hay que tener en cuenta que especies de *Candida* pueden invadir, secundariamente, lesiones en la boca ocasionadas por otras afecciones como el liquen plano, nevo esponjoso, etc.

Intertrigo candidiásico

Las cándidas pueden parasitar cualquier pliegue cutáneo donde las condiciones de humedad y maceración favorezcan su crecimiento. Las localizaciones más frecuentes son la zona genitocrural, subaxilar e interdigital. Las lesiones se caracterizan por un eritema intenso, de aspecto brillante, con escaso exudado blanquecino y grumoso, junto con la aparición de fisuras en el fondo del pliegue. La lesión se extiende en la zona de contacto del mismo. El borde es irregular y festoneado. Fuera de la placa pueden verse lesiones satélites papulopustulosas. Estas pústulas se rompen con facilidad, dejando una mácula eritematosa con un collarete de descamación característica.

Una variante es el intertrigo candidiásico del lactante. La dermatitis del pañal en los lactantes pueden tener varias causas, pero la *Candida* es más prevalente en esta zona, sobre todo si la piel ya está afectada por esta dermatitis. Si aparecen pústulas subcorneales y lesiones satélites típicas de la infección por esta levadura, es indudable que estos microorganismos están desempeñando un papel patogénico importante en el desarrollo del cuadro. En otras dermatosis del pañal, como la dermatitis seborreica o irritativa, la *Candida* puede aislarse de la piel lesionada, pero su papel patógeno es más dudoso.



2-21 Candidiasis oral hiperplásica

2 Micosis superficiales

Otro intertrigo de características especiales es el intertrigo candidiásico de pequeños pliegues, en el que pueden afectarse los pliegues interdigitales de las manos y de los pies **2-22**. La afectación interdigital de las manos se conoce como “erosión interdigital blastomicética” y suele afectar al pliegue entre el tercer y el cuarto dedo.

Paroniquia y onicomiosis

Son infecciones agudas o crónicas de los rebordes ungueales y de las uñas causadas por especies de *Candida*. Se caracteriza por eritema, edema y dolor en la zona periungueal que puede drenar material purulento **2-23**. Puede haber lesiones ungueales secundarias, cambios de coloración, onicolisis y estrías transversales. La paroniquia puede ocurrir en niños con una larga historia de succión de los dedos. La onicomiosis por *Candida* se ha descrito en neonatos y en prematuros en los que la madre presentaba candidiasis vaginal antes del parto.

Candidiasis cutánea congénita

Es una condición rara en niños recién nacidos cuya madre presentaba una infección por *Candida* antes del parto. La enfermedad se caracteriza por múltiples pápulas sobre una base eritematosa que se distribuyen en la cara, cuello, tronco y extremidades. Se piensa que aparece porque las levaduras ascienden desde la vagina y penetran las membranas amnióticas. En un porcentaje alto de los casos se asocia a la presencia de un cuerpo extraño en el útero, tal como un DIU o una sutura cervical.

Candidiasis mucocutánea crónica

Bajo esta denominación se incluye una variedad de cuadros clínicos caracterizados por presentar, desde la edad infantil, infecciones recurrentes superficiales por cándidas de la piel, la mucosa bucal y las uñas, resistentes además a los tratamientos convencionales. Se distinguen los siguientes tipos:

- CMC hereditaria o familiar (autosómico recesivo)
- CMC asociada con endocrinopatía autoinmune (hipoparatiroidismo, hipotiroidismo o hipoadrenalismo)
- CMC idiopática.



2-23



2-24

2-22 Intértrigo candidiásico interdigital
2-23 Perionixis candidiásica

2 Micosis superficiales

Los pacientes presentan:

- Lesiones orales: son generalmente de tipo pseudomembranoso, pero pueden convertirse en lesiones crónicas hiperplásicas que se presentan con placas blancas, adherentes afectando cualquier superficie mucosa, incluyendo los bordes laterales de la lengua. La queilitis angular suele estar presente. Las lesiones orales ocurren en más del 90% de los pacientes con CMC.
- Lesiones cutáneas: consisten en lesiones granulomatosas que predominan en cara y cuero cabelludo, pero también pueden ocurrir en otras partes del cuerpo.
- Uñas: generalmente se afectan las uñas de los dedos de las manos. La afectación ungueal se caracteriza por cambios distróficos severos con engrosamiento, distorsión y fragmentación de la lámina ungueal.

Diagnóstico

Siempre que sea posible, y ante la sospecha de candidiasis, deberá hacerse una toma, para observación directa (KOH) y cultivo (Saboraud) de la zona afectada. Es importante saber interpretar los resultados de la microbiología, dado que *Candida* puede comportarse como patógena y como saprofito, de manera que la observación de una especie de *Candida* no significa necesariamente que sea la responsable de las lesiones. La correlación clínico-microbiológica es la que debe llevarnos a iniciar o no un tratamiento específico. La observación directa de levaduras y pseudohifas sugiere que juega un papel patógeno, mientras que la observación de levaduras únicamente apoyaría un papel saprofito.

Diagnóstico diferencial

La candidiasis oral debe distinguirse del liquen plano, estomatitis herpética, leucoplasia, estomatitis aftosa, *morsicatia buccorum*, estomatitis de contacto, leucoplasia vellosa oral, lengua geográfica y eritema multiforme.

La dermatitis del pañal producida por *Candida* debe diferenciarse de otras dermatitis de esa zona: dermatitis irritativa, dermatitis seborreica, psoriasis, impétigo ampolloso.

Las paroniquias producidas por estafilococo y gramnegativos son similares a la paroniquia candidiásica. La onicomiosis por *Candida* debe distinguirse de la producida por dermatofitos y de la psoriasis.

La candidiasis cutánea congénita puede recordar las infecciones neonatales bacterianas (estafilococo), pustulosis transitoria neonatal y sífilis congénita.

Tratamiento de las candidiasis

La mayoría de los fármacos antifúngicos descritos anteriormente para las dermatofitosis son también eficaces para el tratamiento de la mayoría de las candidiasis superficiales. A ellos hay que añadir los antibióticos poliénicos, sustancias macrólidas derivadas de *Streptomyces*, que actúan uniéndose selectivamente a la membrana celular del hongo. Se emplean tópicamente para la candidiasis oral y vaginal. Los principales antibióticos poliénicos son la anfotericina B y la nistatina.

2 Micosis superficiales

Candidiasis oral

La candidiasis oral en niños generalmente responde rápidamente al tratamiento tópico. Se utiliza una suspensión oral de nistatina (100.000 U/ml) a intervalos de 4-6 horas. En niños mayores, se puede incrementar la dosis a 1 ml cada 6 horas durante 2 o 3 semanas. Se puede usar también un gel de miconazol oral. En niños menores de 2 años la dosis es de 2,5 ml cada 12 horas, en niños entre 2 y 6 años de edad de 5 ml cada 12 horas, y en los de más de 6 años de 5 ml cada 6 horas. El gel debe retenerse en la boca el mayor tiempo posible y el tratamiento debe continuarse al menos 48 horas después de la desaparición de los síntomas. La candidiasis oral que aparece en niños inmunosuprimidos puede requerir tratamiento sistémico tal como itraconazol, fluconazol o ketoconazol oral.

Candidiasis cutánea

La mayoría de las infecciones responden a la nistatina tópica, azoles, terbinafina o amorolfina. La dermatitis del pañal asociada con infección por *Candida* puede tratarse con corticoides tópicos de baja potencia (crema de hidrocortisona al 1%) asociados a un antifúngico tópico. La candidiasis cutánea congénita responde bien a los antifúngicos tópicos, tal como la nistatina o los azoles.

Paroniquia y onicomicosis

La aplicación tópica de un azol en solución en el reborde ungueal puede ser de ayuda; con frecuencia la eliminación de los factores predisponentes tal como la succión del dedo, puede conducir a la cura espontánea. Las raras onicomicosis descritas en niños se resuelven generalmente sin tratamiento.

Candidiasis mucocutánea crónica

Las lesiones orales y cutáneas responden a ciclos cortos de terapia antifúngica, pero se necesitan tratamientos más prolongados para las infecciones de las uñas. La mejoría es con frecuencia transitoria y la recurrencia común. Se recomienda tratamiento oral con itraconazol, fluconazol o ketoconazol.

Pitiriasis versicolor

Es la micosis superficial más frecuente. Clásicamente se ha considerado que estaba producida por una levadura lipófila denominada *Malassezia furfur*, que es un saprofito endógeno frecuente en piel normal. Sin embargo, aunque la taxonomía es controvertida, estudios recientes en España consideran que la principal levadura del género *Malassezia* que causa la pitiriasis versicolor en nuestro país es la *M. globosa*. Los factores responsables del cambio de saprofito a patógeno (infección oportunista) permanecen desconocidos, si bien se considera que de alguna manera intervienen los siguientes: predisposición genética, humedad local, estados carenciales. La enfermedad es de distribución universal, pero es más prevalente en áreas tropicales. Puede ocurrir a cualquier edad, pero se ve más frecuentemente en adultos jóvenes y es comparativamente rara en niños.

La clínica se caracteriza por lesiones maculares, ligeramente escamosas, de diversos colores, desde el rosado al marrón parduzco e incluso lesiones hipopigmentadas 2-24-2-25. Su descamación, generalmente visible, se pone de manifiesto por el signo de la uñada de Besnier. Es clásica la coloración amarillenta con

2 Micosis superficiales

luz de Wood. Las lesiones se localizan preferentemente en tercio superior del tronco, más evidentes en la espalda, pudiendo invadir cuello y hombros. Hasta un tercio de los niños tienen lesiones en la cara, hecho muy raro en adultos.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con la dermatitis seborreica, pitiriasis rosada, pitiriasis alba y vitíligo.

La prueba más específica para confirmar el diagnóstico es el examen microbiológico, donde el hongo es identificado por microscopía óptica en preparaciones con hidróxido potásico (KOH) al 10%, gracias a su imagen tan típica de “espaguetis y albóndigas”, correspondiente a las imágenes de las hifas y esporas. El cultivo no es útil, dado que la observación de la forma lavaduriforme no discrimina entre saprofito y patógeno.

El manejo terapéutico incluye como primera medida terapéutica identificar y evitar los posibles factores desencadenantes. En casos limitados se puede tratar con antifúngicos tópicos (ciclopiroxolamina, terbinafina y los derivados azólicos) o sulfuro de selenio al 2,5%. Deben utilizarse durante 2 a 3 semanas. Se aconseja la forma de solución por su mayor facilidad de aplicación y eficacia. En pacientes con lesiones diseminadas se aconseja el uso de medicación oral (itraconazol, fluconazol). Dado que *Malassezia* forma parte de la flora normal de la piel, las recidivas ocurren con frecuencia. La decoloración de la piel puede durar varios meses, y los pacientes deben ser advertidos de este hecho.



2-24 Pitiriasis versicolor. Lesiones hipopigmentadas

2-25 Pitiriasis versicolor. Lesiones hiperpigmentadas

2 Micosis superficiales

Foliculitis por *Malassezia* (*Pityriosporum*)

Se observa fundamentalmente en adolescentes y jóvenes adultos. Las lesiones consisten en papulas o pústulas ampliamente distribuidas en los hombros y la espalda. No aparecen comedones. Son muy pruriginosas y siguen una evolución crónica recurrente. En los folículos afectados se encuentran numerosas levaduras del género *Malassezia*.

Micosis superficiales menos frecuentes

Piedra blanca (*Trichomycosis nodularis*)

Se designa con este nombre la infección del tallo del pelo por *Trichosporon beigelii*. Se caracteriza por la presencia de nódulos blandos, de color blanco o parduzco que crecen dentro y fuera del tallo del pelo favoreciendo su adelgazamiento y rotura. Afecta a las regiones de la barba y el bigote, genital y axilar, sin dañar la piel subyacente. En cuanto al tratamiento, el afeitado de la zona puede llegar a ser curativo.

Piedra negra

Se denomina así a la infección del tallo del pelo producida por el hongo *Piedraia hortae*. Clínicamente la piedra negra se caracteriza por la formación de nódulos más grandes, duros, de color oscuro y firmemente adheridos a los pelos del cuero cabelludo y con menor frecuencia a los de la barba, bigote y región púbica, que pueden provocar su rotura espontánea o ante mínimos traumatismos. Se observa más frecuentemente en varones jóvenes y en climas tropicales. En cuanto al tratamiento, también se ha demostrado que el rasurado de la zona suele ser suficiente, aunque para prevenir las recurrencias pueden ser de utilidad los preparados antifúngicos.

Tinea nigra

Es una infección de las palmas y plantas caracterizada por máculas marrones o negras con bordes bien definidos. Se ve principalmente en los trópicos, pero puede aparecer también en EE.UU. y Europa. Es más prevalente por debajo de los 20 años y más frecuente en mujeres. La enfermedad está causada por una levadura negra, *Phaeoannelomyces werneckii*, que se encuentra en el suelo y plantas en descomposición. Se presenta como una mancha negra asintomática en la palma de una mano o en la planta de un pie. Responde bien al tratamiento tópico con un imidazol durante 2-3 semanas.

2 Micosis superficiales

BIBLIOGRAFÍA

Clayton YM. Superficial fungal infections. En: Harper J, Oranje A, Prose N, eds. Textbook of pediatric dermatology. Londres: Blackwell Science, 2000; 447-472.

Elewsky B. The treatment of fungal and candidal infections. Dermatologic therapy 1997; 3: 1-111.

Friedlander SF. Fungal infections. En: Schachner LA, Hansen RC, eds. Pediatric dermatology. Edimburgo: Mosby, 2003; 1093-1115.

Hay RJ, Moore M. Mycology. En: Champion RH, Burton JL, Burns DA et al, eds. Rook/Wilkinson/Ebling textbook of dermatology. Londres: Blackwell Science, 1998; 1277-1376.

Klenk AS, Martin AG, Hefferman MS. Yeast infections: Candidiasis, pityriasis (tinea) versicolor. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolf K et al, eds. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Nueva York: Mc Graw-Hill, 2003; 2006-2017.

López S, Segurado A. Micosis superficiales cutáneas, profundas y sistémicas. En: Iglesias L, Guerra A, Ortiz PL, eds. Tratado de dermatología. Mc Graw-Hill – Interamericana: Madrid, 2004; 185-205.

Nelson MM, Martin AG, Heffernan MP. Superficial fungal infections: dermatophytosis, onychomycosis, tinea nigra, piedra. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolf K et al, eds. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Nueva York: Mc Graw-Hill, 2003; 1989-2005.

Sobera JO, Elewski BE. Fungal diseases. En: Bologna J, Jorizzo J, Rapini R, eds. Dermatology. Londres: Mosby, 2003; 1171-1198.

2 Micosis superficiales

Caso clínico 1

Varón de 10 años de edad, que presenta la en cara posterior de cuero cabelludo una placa alopécica, asintomática, de 20 días de evolución (véase figura). Entre los antecedentes, destaca el contacto con un perro. A la exploración, se observa una placa redondeada, alopécica, de base escamosa y coloración grisácea, con escasa inflamación.

1. ¿Cuál sería su diagnóstico de presunción?

- A. Alopecia areata
- B. Tricotilomanía
- C. *Tinea capitis*
- D. Psoriasis
- E. Dermatitis seborreica

Respuesta correcta: C. La clínica es característica de las tiñas no inflamatorias o tiñas tonsurantes: placa alopécica con descamación grisácea, donde algunos cabellos se encuentran partidos a ras, dando un aspecto tonsurante bastante característico. El diagnóstico clínico diferencial debe hacerse con otros procesos alopécicos o escamosos. La alopecia areata presenta una alopecia total, sin descamación, con el cuero cabelludo liso y nacarado, y con “pelos peláticos” en los bordes. La tricotilomanía suele presentar una placa alopécica irregular sin descamación. En la psoriasis, se observan placas eritematoescamosas, no alopécicas, con descamación nacarada, y con otras localizaciones. La dermatitis seborreica no produce alopecia, la descamación es más difusa y suele aparecer en otras localizaciones.

2. ¿Qué exploración complementaria realizaría en este caso?

- A. Examen con luz de Wood
- B. Examen directo (KOH) y cultivo (Sabouraud)
- C. Biopsia
- D. Analítica de sangre
- E. Radiografía de tórax

Respuesta correcta: B. Ante la sospecha de una infección fúngica, se debe confirmar el diagnóstico clínico primeramente con el examen directo con microscopía óptica. Las muestras de pelo y piel, obtenidas del borde activo de la lesión mediante raspado, se depositan en un portaobjetos junto con solución de hidróxido potásico (KOH). En una preparación positiva se observan los hongos, en forma de hifas tabicadas o ramificadas. El



2 Micosis superficiales

cultivo en medio de Sabouraud es necesario para identificar el agente causal específico. En España, el agente causal más frecuente de *tinea capitis* es *Microsporum canis*, que produce invasión ectotrix del pelo. La infección por este microorganismo produce una fluorescencia verdosa cuando se observa con luz de Wood, sin embargo, otros dermatofitos que invaden el pelo no producen fluorescencia. La biopsia debe reservarse únicamente para los casos en los que el cultivo sea negativo y existan dudas diagnósticas. Otro tipo de pruebas (analítica de sangre y radiografía de tórax), no están indicadas.

3. ¿Qué estrategia terapéutica adoptaría?

- A. Griseofulvina, por vía oral
- B. Anfotericina B intravenosa
- C. Nistatina, por vía oral
- D. Miconazol, por vía tópica
- E. Ciclopiroxolamina, en gel

Respuesta correcta: A. El tratamiento de la *tinea capitis* debe ser siempre por vía oral. La griseofulvina se utiliza a una dosis de 10 mg/kg/día durante 6 semanas, con una tasa de curación del 94%. Generalmente es bien tolerada, y tiene pocos efectos secundarios (dolor de cabeza, intolerancia gástrica). La anfotericina intravenosa no está justificada para una infección en cuero cabelludo por dermatofitos. La nistatina sólo es eficaz frente a *Candida*, no en dermatofitos. Los tratamientos con antifúngicos tópicos (imidazoles o ciclopiroxolamina) no son suficientes.

2 Micosis superficiales

Caso clínico 2

Lactante de 4 meses de edad, que presenta dermatitis del pañal. A la exploración se observa una placa eritematosa, de aspecto brillante, de borde irregular y festoneado, con escaso exudado blanquecino en la superficie, que se extiende por toda el área del pañal (véase figura). Fuera de la placa pueden verse lesiones satélite papulopustulosas, que se rompen con facilidad dejando una mácula eritematosa con un collarite de descamación característica.

1. ¿Cuál sería su diagnóstico de presunción?

- A. Dermatitis irritante del pañal
- B. Dermatitis seborreica
- C. Psoriasis
- D. Intértrigo candidiásico
- E. Impétigo

Respuesta correcta: D. Las dermatitis del pañal en los lactantes pueden tener varias causas, pero *Candida* es más prevalente en esta zona, sobre todo si la piel ya está afectada por esta dermatitis. La clínica es característica de infección por *Candida albicans*, con la piel eritematosa, brillante, con fisuras en el fondo de los pliegues, y lesiones satélite pustulosas en la periferia, que se rompen dejando un collarite descamativo. En la dermatitis por irritante del pañal no se encuentran lesiones satélite. La dermatitis seborreica presenta eritema con descamación superficial, de bordes mejor delimitados, sin fisura en los pliegues ni lesiones satélite. En la psoriasis, se observan placas eritematoescamosas bien delimitadas, con descamación nacarada, y otras localizaciones. El impétigo presenta costras melicéricas.

2. ¿Qué exploración complementaria realizaría en este caso?

- A. Examen directo (KOH) y cultivo en medio de Sabouraud
- B. Examen con luz de Wood
- C. Cultivo bacteriano
- D. Biopsia
- E. Analítica de sangre

Respuesta correcta: A. Siempre que sea posible, ante la sospecha de candidiasis cutánea, debe hacerse una toma, para observación directa y cultivo, de la zona afectada. Es importante saber interpretar los resultados



2 Micosis superficiales

de la microbiología, dado que *Candida* puede comportarse como patógeno o como saprofito. La observación directa de levaduras y pseudohifas sugiere que juega un papel patógeno, mientras que la simple observación de levaduras sugiere un papel saprofito. Es, sin embargo, la correlación clínico-microbiológica la que debe llevarnos a iniciar o no un tratamiento específico. El examen con luz de Wood es negativo. El cultivo bacteriano es negativo, lo que ayuda a descartar una infección estafilocócica. La biopsia y la analítica de sangre no están indicadas.

3. ¿Qué estrategia terapéutica adoptaría?

- A. Nistatina oral
- B. Antiséptico tópico
- C. Imidazol tópico asociado a crema de hidrocortisona al 1%
- D. Terbinafina por vía oral
- E. A y C son ciertas

Respuesta correcta: C. La mayoría de las candidiasis cutáneas responden bien al tratamiento tópico con nistatina, imidazoles o terbinafina. En casos severos es aconsejable asociar nistatina oral. La terbinafina por vía oral no es eficaz frente a *Candida*, por lo que no se debe emplear. Asimismo, tampoco está indicado el tratamiento con antisépticos, o con corticoides tópicos solos.

3 Enfermedades parasitarias cutáneas

Carlos González Herrada

Se denomina zooparasitosis cutáneas a aquellas dermatosis producidas por parásitos animales: artrópodos, helmintos y protozoos. Estudiaremos las más frecuentes en nuestro medio 3-1.

Sarna humana

Es una dermatosis pruriginosa producida por *Sarcoptes scabiei* var *humanus*, caracterizada por prurito de predominio nocturno que con frecuencia es familiar.

Se transmite por contacto íntimo de piel a piel, no siendo rara la transmisión sexual y de la madre al hijo. Al parecer la mayoría de las personas infectadas alojan alrededor de 10-12 parásitos hembra.

Clínica

Las lesiones de la sarna son bilaterales. Se localizan con más frecuencia en las zonas preferidas por los parásitos, tales como los pliegues interdigitales, cara anterior de las muñecas, pliegues de los codos, cara anterior de las axilas (signo de la bocamanga), pene en los varones y areola mamaria en las mujeres, y, con menor frecuencia, en otras zonas como la porción inferior de las nalgas y alrededor del ombligo 3-2 y 3-3.

En los adultos suelen afectarse las zonas muy ricas en glándulas sebáceas, tales como el cuero cabelludo, la cara y la porción superior de la espalda. Consisten en lesiones eccematosas vesiculosas o eritematosas, erosiones por rascado, surcos acarinos que son patognomónicos y ocasionalmente pápulas o nódulos persistentes. Con frecuencia se sobreinfectan por estafilococos y estreptococos, apareciendo lesiones de impétigo y foliculitis.

Los surcos acarinos están producidos por la hembra fecundada. Asientan inmediatamente por debajo de la capa córnea, excepto su extremo ciego, que está en contacto con el estrato espinoso, y suelen encontrarse en las zonas de predilección de la sarna. Consisten en una línea corta, de alrededor de 1 cm, en forma de S, de aspecto sucio, que en su extremo cerrado presenta una pequeña elevación, la eminencia acarina, que es el sitio de reposo del parásito 3-4. Se ven mejor si se tiñen con tinta china o si se pincelan con una sustancia fluorescente (tetraciclina, fluoresceína) y se miran con luz de Wood 3-5. En ocasiones, son muy difíciles de encontrar, sobre todo en personas de higiene cuidadosa.

3-1 Clasificación de las enfermedades parasitarias

1.- Artrópodos:

a) Arácnidos:

- Sarna humana
- Picadura de garrapata

b) Insectos:

- Pediculosis capitis
- Picadura de pulga
- Picadura de mosquito

2.- Protozoos:

- Leishmaniasis cutánea aguda o botón de oriente

3 Enfermedades parasitarias cutáneas



3-2 Lesiones de tipo eczematoso en una niña con sarna

3-3 Lesiones en manos y genitales en un paciente con sarna

3-4 Surcos acarinos en muñeca y región tenar

3-5 Surcos acarinos teñidos con tinta china

3 Enfermedades parasitarias cutáneas

Las pápulas persistentes son pápulas eritematosas o parduzcas que se ven en el 20-30% de los pacientes, producen intenso prurito y persisten varios meses después del tratamiento de la sarna. Su número es variable y se localizan preferentemente en pene, escroto, abdomen, cara anterior de las axilas y codos 3-6. Parecen representar una reacción de hipersensibilidad a restos de parásitos.

Formas especiales

Existen una serie de formas especiales:

Sarna en personas con higiene adecuada, que es difícil de diagnosticar, ya que las lesiones son escasas y no suelen verse fácilmente los surcos acarinos.

Sarna incógnita por tratamiento con corticoides tópicos o sistémicos, que presenta signos y síntomas atípicos que enmascaran la enfermedad.

Sarna nodular, en la que predominan las pápulas persistentes.

Sarna hiperqueratósica, noruega o costrosa, que se ve en pacientes inmunodeprimidos. Se caracteriza por eritema generalizado y la aparición de lesiones hiperqueratósicas psoriasiformes en las zonas de elección de la sarna, sobre todo manos y pies, existiendo distrofia ungueal. Suele cursar con prurito escaso pero es en extremo contagiosa, debido a la gran cantidad de ácaros presentes, provocando epidemias de sarna típica en el entorno de los pacientes.

Sarna en neonatos y niños de corta edad. En los neonatos y niños de corta edad la sarna se diagnostica con frecuencia mal debido al bajo índice de sospecha, la presencia de alteraciones eccematosas extensas y el tratamiento inapropiado. Se confunde con dermatitis atópica, urticaria papulosa o piodermatitis. Suele



3-6 Pápulas persistentes localizadas en axilas (Cortesía del Dr. Lázaro Ochaíta)

3 Enfermedades parasitarias cutáneas

presentarse como una erupción pruriginosa generalizada que con frecuencia afecta a la cara, el cuero cabelludo, el cuello, las palmas de las manos y las plantas de los pies. Las lesiones más frecuentes son pápulas, vesiculopústulas y nódulos, lesiones de eccema e impetiginización secundaria. Los surcos acarinos **3-7** y **3-8** son difíciles de identificar, pero es frecuente el prurito familiar, ya que los niños son abrazados y transportados por los adultos infectados. En ocasiones aparecen vesículas y ampollas (sarna ampollosa), que a veces también se observan en los ancianos, donde se confunden con penfigoide ampollosa.

Complicaciones

Entre las complicaciones de la sarna figuran las siguientes:

- Sobreinfección bacteriana, apareciendo impétigo u otras piodermis.
- Glomerulonefritis aguda si las lesiones están colonizadas por estreptococos nefritogénicos. Es más frecuente en países tropicales.
- Eccema extenso, sobre todo en pacientes atópicos, que puede persistir después de la remisión de la sarna.

Diagnóstico

Debe sospecharse el diagnóstico de sarna en todos aquellos casos de prurito familiar de predominio nocturno. Se confirma al encontrar surcos acarinos o demostrar la presencia de ácaros, sus huevos o deyecciones fecales por raspado de las lesiones y examen al microscopio óptico tras colocar la muestra en un porta con una gota de aceite mineral **3-9**. Esta técnica es especialmente útil en los lactantes y niños de corta edad.

Diagnóstico diferencial

La sarna puede confundirse con cualquier dermatosis pruriginosa, pero con las que con más frecuencia se confunde es con:



3-7 Surcos acarinos en la planta del pie de un neonato

3-8 Surcos acarinos en la piel del abdomen de un neonato.

3 Enfermedades parasitarias cutáneas

- Dermatitis atópica
- Prurigo
- Urticaria papulosa o estrófulo
- Piodermitis
- Picaduras de insectos
- Pediculosis corporis
- Dermatitis herpetiforme
- Sarnas animales

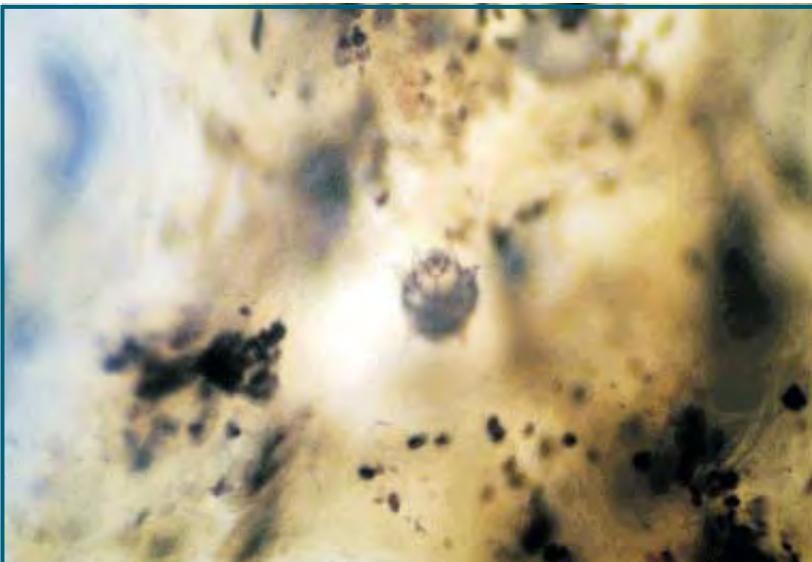
Tratamiento

Medidas generales

- Deben realizarlo todos los convivientes al mismo tiempo, incluso los asintomáticos.
- Antes de la administración del medicamento se recomienda un baño o ducha con agua tibia.
- El medicamento se aplica al acostarse, en capa fina, comenzando detrás de las orejas y extendiéndolo de forma minuciosa por todo el cuerpo con especial atención a las zonas de elección de la sarna. En los niños pequeños debe aplicarse también en cuero cabelludo, cara y plantas de los pies. Se mantiene de 8 a 12 horas.
- A la mañana siguiente, ducha, aplicación de crema hidratante, cambio de las ropas de cama y personales y lavado con agua caliente o limpieza en seco; si no, se puede guardar en una bolsa de plástico que se cierra herméticamente, durante 10 días.
- Debe avisarse de que el prurito puede persistir unos días tras la realización del tratamiento debido a una reacción de hipersensibilidad al ácaro que cede con lentitud o a irritación por los medicamentos utilizados.
- Algunos autores, para más seguridad, aconsejan repetir el tratamiento al cabo de 8 días, pero no más veces.
- Para mitigar el prurito pueden administrarse antihistamínicos por vía oral y, si hay sobreinfección bacteriana, antibióticos.

Medicamentos tópicos

- Crema de permetrina al 5%. La permetrina es un piretroide sintético que constituye el medicamento de elección para la sarna ya que es un excelente escabicida, se absorbe muy poco, se metaboliza rápidamente, tiene escasa toxicidad y no se ha asociado con resistencias. Es segura en lactantes a partir de dos meses



3-9 Examen directo del raspado de las lesiones: ácaro y deyecciones

3 Enfermedades parasitarias cutáneas

de edad y, aunque se ha utilizado sin problemas por debajo de estas edades, algunos autores recomiendan evitarla o aplicarla bajo estricto control médico. En cuanto al embarazo, aunque no es teratogénica en ratones, ratas y conejos, se recomienda evitarla, sobre todo en el primer trimestre, o utilizarla sólo en caso estrictamente necesario, si bien para otros autores es el escabicida de elección en embarazadas y mujeres lactantes. En alrededor del 5-10% de los pacientes puede producir exacerbación del prurito después de su aplicación o sensación de ardor o pinchazos. En raras ocasiones el formaldehído utilizado como conservante produce eccema alérgico de contacto.

- Lindane al 1%. Es fácil de usar y tan eficaz como la permetrina, pero se absorbe alrededor del 10% de todo el producto aplicado y es neurotóxico. No debe utilizarse en lactantes, niños pequeños, embarazadas, en mujeres que amamantan ni en personas con trastornos convulsivos o u otras enfermedades neurológicas. Se han descrito casos de resistencia del parásito, pero no se han documentado adecuadamente.

- Azufre precipitado al 6% en vaselina. Se aplica por las noches durante tres días seguidos y se lava minuciosamente 24 horas después de la última aplicación. Tiene olor desagradable, es adherente y mancha, pero es seguro y eficaz para el tratamiento de la sarna. Muchos autores lo recomiendan en embarazadas, lactantes menores de tres meses y en mujeres que amamantan.

- Benzoato de bencilo al 20-25% en emulsión. No suele utilizarse hoy día.

- Crotamiton en crema aplicado dos veces al día durante dos días consecutivos. Es eficaz, pero al parecer menos que la permetrina. Tiene efectos antipruriginosos, pero puede sensibilizar.

Ivermectina

Es un antiparasitario muy utilizado en veterinaria y de elección en el tratamiento de la oncocercosis humana. Se muestra eficaz en el tratamiento de la sarna administrado en dosis única oral de 200 µg/kg, pero aún no se ha aprobado su utilización para esta indicación.

Picaduras de garrapatas

Las garrapatas están adaptadas a succionar sangre que necesitan para efectuar sus mudas y para que maduren sus huevos. Viven en el campo escondidas entre el pasto y los matorrales, en los graneros y en los establos, desde donde atacan a los mamíferos, aves, reptiles y ocasionalmente al hombre. Al picar quedan adheridas a la piel durante varios días (10-12) succionando sangre, desprendiéndose espontáneamente cuando están completamente ingurgitadas.

Trasmiten numerosas enfermedades como, por ejemplo, la fiebre botonosa del Mediterráneo, la tularemia o la enfermedad de Lyme.

Las picaduras, por lo general, asientan en el cuero cabelludo, nuca y orejas o zonas cubiertas por los vestidos como las axilas, ingles o genitales. Son indoloras y por ello las garrapatas tardan varios días en detectarse. A veces, tras la picadura aparece fiebre y malestar general, es la pirexia pospicadura de garrapata; otras veces aparecen parálisis flácidas reversibles más frecuentes en los niños por picaduras en la nuca o cuello.

3 Enfermedades parasitarias cutáneas

En el lugar de la picadura pueden aparecer diferentes lesiones:

- Placas eritematosas infiltradas acompañadas a veces de adenopatía regional que remiten espontáneamente al cabo de 1-2 semanas de desprenderse el parásito.
- Escaras necróticas **3-10**.
- Granulomas postpicadura. Pápulas o nódulos rojizos con necrosis central en ocasiones.
- Linfocitomas cutis. Nódulos con histología que recuerda a un linfoma, y que persisten meses o años.
- Alopecia postpicadura. Placas alopécicas redondeadas en el cuero cabelludo que recuerdan a las de la alopecia areata.
- Eritema crónico migrans. Constituye la fase temprana de la enfermedad de Lyme cuando la infección está aún localizada. Se caracteriza por la aparición de una placa eritematosa anular de límite externo neto, de color rojo intenso e interno más difuminado, que es debida a la difusión de la espiroqueta por la piel.

Tratamiento

Si cuando el paciente acude a la consulta la garrapata permanece aún adherida a la piel, deberá extraerse pero de manera que su aparato chupador no se quiebre y quede en la herida, ya que entonces provoca granulomas de cuerpo extraño muy persistentes. Para desprenderlas se ha recomendado la tracción lenta y continua sobre la garrapata con un movimiento de torsión, el asfixiarla con vaselina o la aplicación de sustancias tóxicas tales como cloroformo, gasolina, éter o bencina. Si el aparato chupador quedase en la herida, debe extirparse quirúrgicamente.

La prevención se realiza mediante la utilización de repelentes adecuados, siendo el más eficaz la dietiltoluamida, pudiéndose utilizar en niños pequeños permetrina o extractos de eucalipto, que tienen escasa toxicidad y examinando la piel tras una probable exposición con objeto de eliminar las garrapatas antes que se incrusten en la piel o transmitan una enfermedad.

El uso de tetraciclinas profilácticas tras la eliminación de las garrapatas es controvertido, pensando muchos autores que no es necesario.



3-10 Fiebre botonosa: escara necrótica y exantema

3 Enfermedades parasitarias cutáneas

Pediculosis capitis

Está producida por *Pediculus humanus capitis* 3-11. Afecta a personas de todos los niveles sociales y es más frecuente en los niños en edad escolar, sobre todo en las niñas. Se transmite por contacto entre las cabezas y por la utilización compartida de peines, cepillos, gorros y toallas.

Clínica

Ocasiona prurito capilar insoportable en relación con hipersensibilidad a un antígeno de la saliva, y lesiones por rascado, impétigo y foliculitis por sobreinfección secundaria, que son más frecuentes en la nuca aunque a veces se extienden a las zonas retroauriculares y a veces a la frente. Suele haber adenopatía dolorosa occipital y retroauricular. El cabello pierde el brillo y se reseca, y en los casos más graves se aglutina por las costras y las secreciones formando una masa maloliente denominada “plica polaca”.

Diagnóstico

Debe sospecharse ante aquellos casos de prurito del cuero cabelludo con inflamación leve en la zona de la nuca 3-12, ante toda piodermitis inexplicable del cuero cabelludo, y ante la presencia de adenopatías inflamatorias occipitales y retroauriculares.

Se confirma demostrando la presencia de liendres viables que se encuentran adheridas fuertemente a los pelos muy cerca del cuero cabelludo y viendo insectos maduros que no siempre se encuentran, ya que hay pocos (menos de 10/persona).



3-11 *Pediculus capitis*

3-12 Inflamación leve de la nuca

3 Enfermedades parasitarias cutáneas

Si no se encuentran liendres en el primer cm del pelo y no se ven piojos no hace falta realizar tratamiento, ya que éstas son cubiertas residuales de una infección anterior.

Los diagnósticos diferenciales se plantean frente a moldes peripilares de queratina o sustancias exógenas y escamas seborreicas que no se adhieren con fuerza al pelo.

Tratamiento

Medicamentos tópicos

· **Permetrina al 1,5%**. Se utiliza en forma de champú o loción. El champú se deja actuar durante 5-10 minutos, enjuagándose seguidamente el pelo con agua, y recomendándose una segunda aplicación al cabo de 7-10 días. Para algunos autores no sería un tratamiento eficaz. La loción se deja actuar durante 8-10 horas, repitiendo el tratamiento a los 10 días. La permetrina tiene parcial efecto ovicida y parece ser igual o más eficaz que el champú de lindane.

· **Piretrinas sinergizadas**. Se aplican en el cuero cabelludo y se dejan actuar durante 10 minutos, lavando seguidamente el pelo con agua caliente y abundante champú y secándolo con una toalla. Tienen escasa toxicidad en los mamíferos.

A partir de 1994, se han publicado numerosos artículos que documentan fracasos terapéuticos con permetrina y piretrinas sinergizadas, no sabiéndose con certeza si este fenómeno es debido a la aparición de resistencias o a mala realización de la terapéutica. Para su solución se han propuesto diversas modalidades terapéuticas, tales como la utilización de permetrina al 5% en loción que se deja durante 8-10 horas, repitiéndose la aplicación a los 8 días, y que para muchos sería el tratamiento de elección en la actualidad, e incluso el vendaje con vaselina.

Hay que tener en cuenta que los alérgicos a los crisantemos o a la ambrosía también pueden serlo a las piretrinas y que algunos productos comercializados contienen derivados del petróleo entre los excipientes que pueden provocar irritación ocular.

· **Champú de lindane al 1%**. Se deja actuar durante 4-5 minutos y se enjuaga con agua caliente. Deja el cabello enredado, con dificultad para el peinado, y no debe prescribirse más de una sola dosis debido a su toxicidad potencial. Se han publicado casos de tolerancia de los piojos a este medicamento.

Cotrimoxazol

En cuanto a los medicamentos eficaces por vía oral, parece útil el cotrimoxazol, a la dosis de 5 ml de suspensión pediátrica comercial por cada 8 kg de peso, una vez al día durante 3 días consecutivos, o su equivalente en comprimidos, tratamiento que debe repetirse a los 10 días.

Medidas generales

- Muchos autores piensan que es mejor tratar a todos los convivientes.
- Tras el tratamiento, se enjuaga el pelo con agua con vinagre al 1/1 o se aplica un producto comercial a base de ácido acético al 4%, que se deja actuar durante 10 minutos para facilitar el desprendimiento de las liendres y luego se pasa una lencería.

3 Enfermedades parasitarias cutáneas

- Los peines y cepillos para el pelo pueden mantenerse en agua caliente (más de 65°C) durante 10 minutos o en el champú pediculicida durante 1 hora al menos.
- Las ropas de cama y personales deben lavarse con el programa más caliente de la lavadora o, si no se puede, limpiarse en seco o cerrarse herméticamente en una bolsa de plástico durante 1 mes.
- Deben aspirarse meticulosamente los suelos de la vivienda para eliminar pelos con huevos viables que puedan haberse desprendido.
- No es recomendable la profilaxis con champús, ya que no suele conseguirse y además los champús acaban irritando el cuero cabelludo.

Picaduras de pulgas

Todas las pulgas pueden atacar al hombre, pero las que lo hacen con más frecuencia son la humana (*Pulex irritans*) y las de los perros, gatos y gallinas. Viven en los lugares en los que duerme el huésped y sólo saltan a éste para alimentarse, pudiendo producir ataques especialmente virulentos tras el abandono del lugar por parte de sus huéspedes habituales.

Son transmisoras de diversas enfermedades, como la peste bubónica o el tifus endémico.

Pican preferentemente alrededor de las piernas, en los antebrazos, en las nalgas, en la cara interna de los muslos y alrededor de la cintura. Muchas personas no reaccionan a la picadura, pero en otras aparecen pápulas edematosas centradas por un punto hemorrágico que se disponen en grupos de 3 a 6, bien en líneas, bien en ángulos, producen intenso prurito y duran 8-10 días 3-13.

En personas hipersensibles, especialmente en los niños, pueden aparecer ampollas subepidérmicas cupuliformes a tensión que asientan con más frecuencia en los tobillos y piernas y que también pueden ser ocasionadas por otros insectos 3-14. Son causa frecuente de prurigo estrófulo (urticaria papulosa), sobre todo en los niños.



3-13 Picaduras de pulgas

3 Enfermedades parasitarias cutáneas

Tratamiento y prevención

Es fundamental tratar a los animales parasitados y los lugares donde reposan éstos, que es donde se encuentran las pulgas, sus huevos y larvas, mediante insecticidas a base de malation o lindane. Las personas expuestas pueden utilizar repelentes, siendo el más eficaz la dietiltoluamida, cuya aplicación debe repetirse cada 6-8 horas y que puede producir encefalopatía en niños pequeños después de aplicaciones repetidas en gran cantidad, o la permetrina, que puede emplearse en niños y permanece más tiempo en las ropas rociadas.

Las picaduras se tratan con cremas de corticoides o lociones calmantes a base de calamina y antihistamínicos sistémicos.

Picaduras de mosquitos

Los mosquitos pican con más frecuencia a las personas de raza negra, a los jóvenes y a las personas perfumadas. Son atraídos por los colores brillantes, por el calor, por el sudor y por una elevada concentración atmosférica de dióxido de carbono, como ocurre en las reuniones al aire libre en el verano. Pueden transmitir numerosas enfermedades, como la leishmaniasis (*Flebotomus*), el paludismo (*Anopheles*), la filariasis (*Aedes*), la fiebre amarilla (*Culex* y *Aedes*), etc.

Pican en las zonas descubiertas, produciendo en el lugar de la picadura una pápula edematosa y pruriginosa consecuencia de la acción irritante de su saliva. En ocasiones, desencadenan episodios de urticaria, prurigo estrófulo, reacciones eccematosas, granulomatosas o ampollas, dependiendo de la sensibilidad de la víctima.



3-14 Picaduras ampollosas

3 Enfermedades parasitarias cutáneas

El tratamiento de las lesiones consiste en la aplicación de cremas de corticoides y antihistamínicos sistémicos. La prevención se realiza utilizando ropas adecuadas, mosquiteros y repelentes, siendo al parecer muy eficaz la combinación de dietilbiguanida y piretrinas. En los países donde el paludismo es endémico, se destaca la eficacia del aceite de azadirachta índica al 2%.

Botón de oriente

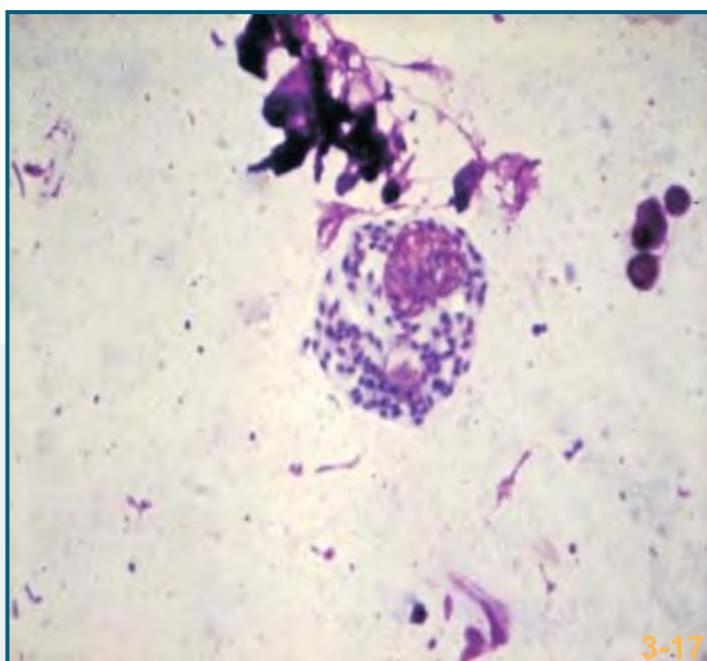
El botón de oriente es una forma de leishmaniasis cutánea aguda localizada, producida en España por *L. infantum*, endémica de la costa mediterránea y zona centro, siendo en Cataluña, Baleares y Castilla la Mancha donde se diagnostica con más frecuencia. Su reservorio son los perros, encontrándose en las zonas endémicas en más del 20% de los animales investigados, y se transmite mediante la picadura de moscas del género *Phlebotomus* (*P. papatasi* y *P. sergenti*).

Es más frecuente en niños de ambos sexos. Las lesiones, casi siempre únicas, se localizan en zonas expuestas, sobre todo cara y orejas, y suelen aparecer en otoño y principios de invierno, siguiendo el pico máximo de *Phlebotomus* en 3-6 meses. En el punto de la picadura aparece una pápula no dolorosa que poco a poco va agrandándose, toma un color rojo lívido y se ulcera, cubriéndose de una costra pardo-grisácea que al desprenderse deja ver los denominados espigones córneos y se acompaña de adenopatía regional **3-15 y 3-16**. Si no se trata, remite lentamente en 8-10 meses, dejando una característica cicatriz deprimida y confiriendo inmunidad permanente.

El diagnóstico se confirma por el hallazgo de los parásitos en la piel, mediante extendidos de los bordes de las lesiones que se tiñen con Giemsa, encontrándose las leishmanias en el interior de los macrófagos como cuerpos ovalados de color azul pálido **3-17**, biopsia y estudio histológico o cultivo en el medio NNN (Novy-Mac Neal-Nicolle) y, a veces, técnicas de PCR.

El tratamiento preferido para muchos autores es el glucantime intralesional, 0,2-0,5 ml según el tamaño de la lesión, administrado a intervalos semanales. Otros tratamientos son la extirpación quirúrgica, el curetaje, la diatermia, la crioterapia con nitrógeno líquido y la paromomicina tópica.

3 Enfermedades parasitarias cutáneas



3-15 Botón de oriente (Cortesía del Dr. Lázaro Ochaíta)

3-16 Típicos espigones córneos (Cortesía del Dr. Lázaro Ochaíta)

3-17 Leishmanias en el interior de macrófagos (tinción con Giemsa)

3 Enfermedades parasitarias cutáneas

BIBLIOGRAFIA

Barete S, Chosidow O, Bécherel P, Caumes E. Ectoparasitosis (pediculosis y escabiosis) y picaduras de insectos. En: Ochonisky S, ed. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale*. París: Ed. Scientifiques et Medicales Elsevier 98-395-A-10, 2002, 13 pp.

Camacho F, Moreno JC. Dermatitis zooparasitarias. En: Armijo M, Camacho F, eds. *Tratado de dermatología*. Madrid: Aula Médica 1998; 693-716.

Drobnic L. Infecciones por picaduras. En: Drobnic L, Giménez Camarasa JM, eds. *Infecciones en dermatología*. Barcelona, 2002; 127-132.

Jeremías J. Infestaciones cutáneas I (artrópodos). En: Drobnic L, Giménez Camarasa JM, eds. *Infecciones en dermatología*. Barcelona, 2002; 133-154.

Klaus SN, Frankenburg S. Leishmaniasis y otras infecciones por protozoos. En: Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AZ, eds. *Dermatología en medicina general*. 5ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2001: 2767-2777.

Lázaro Ochaita P. Zooparasitosis. En: Lázaro Ochaita P, ed. *Dermatología. Texto y atlas*. 3ª ed. Madrid: Meditécnica, 2003; 81-102.

Morand JJ y Lightburn E: Envenenamientos, mordeduras, arañazos y picaduras de animales. En: Ochonisky S, ed. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale*. París: Ed. Scientifiques et Medicales Elsevier 98-395-A-10, 2002, 153 pp.

Orkin M, Maibach HI. Escabiosis y pediculosis. En: Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AZ, eds. *Dermatología en medicina general*. 5ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, 2001; 2841-2849.

Wilson DC, King LE. Mordeduras y picaduras de artrópodos. En: Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AZ, eds. *Dermatología en medicina general*. 5ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, 2001; 2850-2861.

3 Enfermedades parasitarias cutáneas

Caso clínico 1

Lactante de 5 meses de edad, que es llevada a la consulta por padecer, con una evolución aproximada de 1 mes, irritabilidad y lesiones cutáneas de aspecto eczematoso diseminadas por todo el tegumento (véase figura). Aportan una analítica en la que destaca únicamente la presencia de discreta eosinofilia.

1. En la anamnesis, ¿cuál de las siguientes preguntas a los padres sería más útil para ayudarnos a establecer el diagnóstico?

- A. Preguntar sobre antecedentes familiares de atopia
- B. Interrogar sobre si previamente a la aparición de la erupción se le había administrado algún medicamento
- C. Preguntar si tienen prurito
- D. Preguntar sobre estancia en el campo con la niña
- E. Interrogarles sobre el tipo de alimentación

Respuesta correcta: C. Ante un lactante con una erupción generalizada, con pápulas y vesiculopústulas, irritabilidad y eosinofilia en sangre, debemos sospechar en primer lugar sarna, para lo cual es muy útil preguntar a los padres si tienen prurito, ya que ellos normalmente también están afectados. Otras posibilidades diagnósticas tales como dermatitis atópica, picaduras de insectos o dermatitis por orugas, habitualmente no cursan con prurito en todos los convivientes. Los alimentos y los medicamentos no producen este tipo de lesiones cutáneas.

2. Suponiendo que los padres nos contestasen que ellos también padecen prurito, ¿cuál de los siguientes exámenes sería más útil para confirmar el diagnóstico?

- A. Determinación de la tasa de IgE sérica total
- B. Realización de pruebas alérgicas a alimentos
- C. Realización de pruebas alérgicas a medicamentos
- D. Exploración metódica de la niña y de sus padres, intentando encontrar surcos acarinos
- E. Todas las anteriores son válidas

Respuesta correcta: D. Los surcos acarinos son patognomónicos. En los neonatos pueden encontrarse en cualquier zona de la superficie corporal incluyendo la cara, el cuero cabelludo o el cuello, si bien son difíciles de identificar. En los adultos, en las zonas de elección de la sarna. Tienen forma de S, alrededor de 1 cm de



3 Enfermedades parasitarias cutáneas

longitud y aspecto sucio. En caso de dudas, se pueden teñir las lesiones sospechosas con tinta china o con fluoresceína y mirarlas con luz de Wood; también pueden rasparse y examinar el material obtenido al microscopio para demostrar la presencia de ácaros, sus huevos y deyecciones, lo que constituye un método de diagnóstico muy útil en los lactantes. La determinación de los niveles séricos de IgE y las pruebas alérgicas a alimentos o medicamentos no tienen valor en este caso.

3. Si encontrase surcos acarinos, ¿qué tratamiento realizaría?

- A. Aplicación a la niña, a sus padres y demás convivientes de permetrina al 5% durante toda la noche
- B. Aplicación a la niña de pomada de azufre durante tres días consecutivos y a los padres y demás convivientes de crema de permetrina al 5% durante una noche
- C. Aplicación a toda la familia, incluyendo a la niña, de solución de lindane al 1%
- D. Aplicación de benzoato de bencilo a toda la familia durante 3 noches consecutivas
- E. Ivermectina oral en dosis única de 200 µg/kg

Respuesta correcta: A. La crema de permetrina al 5% constituye el tratamiento de elección ya que tiene escasa toxicidad, no se ha asociado con resistencias y puede darse sin problemas en lactantes mayores de 2 meses, si bien por debajo de estas edades algunos autores recomiendan evitarla o aplicarla bajo estricto control médico. Además, puede darse sin problemas a mujeres lactantes. El azufre al 6% en vaselina se recomienda por algunos autores en lactantes menores de tres meses y, aunque es seguro, es un tratamiento engorroso y desagradable. El lindane al 1% es neurotóxico y no debe utilizarse en lactantes ni en mujeres que amamantan, y en cuanto a la Ivermectina oral, no se ha aprobado su utilización para tratar la sarna.

3 Enfermedades parasitarias cutáneas

Caso clínico 2

Niño de 6 años de edad que consulta por padecer, con una evolución aproximada de 2 meses, la lesión que se muestra en la figura adjunta, que se acompaña de adenopatía submaxilar. Vive en un pueblo de la provincia de Toledo y con frecuencia acompaña a su padre, que va a pescar al río Tajo.

1. Ante esta lesión, y con los antecedentes del paciente, ¿cuál sería su diagnóstico de presunción?

- A. Ectima vulgar
- B. Picadura de insecto
- C. Linfocitoma cutis
- D. Botón de oriente
- E. Lupus tuberculoso

Respuesta correcta: D. Dada la edad del paciente, los frecuentes viajes de pesca al río Tajo, la localización de la lesión el tiempo de evolución y su morfología, el diagnóstico más probable es el de botón de oriente, ya que es una enfermedad propia de niños, endémica en España en la zona centro y costa mediterránea, que se ve con más frecuencia en personas que frecuentan ríos o lagunas, y cuyas lesiones, casi siempre únicas, se localizan en la cara y orejas, aumentan lentamente de tamaño y se ulceran, cubriéndose por una costra pardo-grisácea y acompañándose de adenopatía regional. El ectima vulgar está producido por estreptococos y comienza por una lesión ampollosa que al romperse deja una úlcera redondeada “en sacabocados” que cura en varias semanas. Las picaduras de insectos suelen ser muy pruriginosas e involucionan espontáneamente en unos días o semanas. Los linfocitomas cutis pueden aparecer en el lugar de asiento de picaduras y no se ulceran. El lupus tuberculoso se confunde más con las formas crónicas de leishmaniasis cutánea propias de adultos que con el botón de oriente.

2. De las pruebas de que se dispone en la actualidad, ¿cuál de las siguientes sería más útil para confirmar el diagnóstico?

- A. Intradermorreacción con antígeno de leishmania (test de Montenegro)
- B. Biopsia del borde de la lesión
- C. Inmunofluorescencia directa mediante anticuerpos monoclonales
- D. Detección de anticuerpos circulantes mediante test de ELISA
- E. Todas las anteriores



3 Enfermedades parasitarias cutáneas

Respuesta correcta: B. La biopsia debe hacerse del borde indurado de la lesión, nunca del centro ulcerado, ya que esta zona suele estar infectada secundariamente, dificultándose la visualización de los parásitos. Las leishmanias se demuestran en el interior de los macrófagos mediante tinción con Giemsa, además, parte del material obtenido puede cultivarse en medio NNN. La intradermorreacción con antígeno de leishmania es positiva en el 70% de los casos, pero refleja tanto infección pasada como infección actual. La inmunofluorescencia directa mediante anticuerpos monoclonales es una técnica que en la actualidad se encuentra en fase de desarrollo. Aunque los niveles de anticuerpos circulantes pueden estar elevados en las fases tempranas de la infección, su detección mediante el test ELISA no tiene utilidad diagnóstica.

3. Suponiendo que la biopsia cutánea confirmase el diagnóstico de botón de oriente, ¿cuál sería el tratamiento de elección?

- A. Extirpación quirúrgica
- B. Infiltraciones intralesionales con antimoniales pentavalentes (glucantime)
- C. Crioterapia con nitrógeno líquido
- D. Aplicación de paromomicina tópica
- E. Todas las anteriores

Respuesta correcta: E. La extirpación quirúrgica y la crioterapia con nitrógeno líquido buscan destruir la lesión por medios físicos y eliminar así todas las células infectadas. Las inyecciones intralesionales con antimoniales pentavalentes (glucantime) son, para muchos autores, el tratamiento preferido. Se administran 0,2-0,5 ml según el tamaño de la lesión, a intervalos semanales, hasta la curación de ésta. El sulfato de paromomicina al 15% con cloruro de benzatonio al 12% en vaselina aplicada dos veces al día sobre la lesión durante 10 días se ha señalado como eficaz en el 87% de los casos, pero existen pocas publicaciones al respecto.

4 Enfermedades virales cutáneas

Raúl de Lucas

Las enfermedades virales son el grupo de enfermedades infecciosas más frecuentes en la infancia, y además la sintomatología cutánea se observa frecuentemente. Por consiguiente, es muy importante para el pediatra conocerlas bien para hacer un buen diagnóstico y el subsiguiente tratamiento correcto.

En este contexto, es pertinente recordar las siguientes premisas:

- En los primeros años de vida, el niño presenta una especial predisposición para infecciones virales, en relación con la inmadurez de su sistema inmunológico. El niño se enfrenta por primera vez a los virus y es susceptible a las infecciones virales hasta que se desarrollen los mecanismos naturales de protección (inmunidad celular y humoral).
- La piel es el órgano diana de muchas infecciones, en especial de las infecciones virales: la sintomatología cutánea es muy frecuente.
- Las lesiones cutáneas pueden estar producidas por el propio virus (localizadas, en las que es posible aislarlo) o, por el contrario, la clínica cutánea es el resultado de la interacción con el sistema inmune (generalizadas), sería el caso de la mayoría de los exantemas.
- Existe, por lo tanto, la posibilidad de contagio, cuando el virus está presente en la piel. Hay que prestar atención sobre todo a las lesiones cutáneas de contenido líquido y nodulares.

En esta unidad nos centraremos en las enfermedades cutáneas virales no exantemáticas, cuyos agentes etiológicos se recogen en 4-1.

4-1 Virus productores de enfermedades cutáneas no exantemáticas

- Herpesvirus
 - Herpesvirus alfa
 - Virus del herpes simple tipo 1 (VHS-1)
 - Virus del herpes simple tipo 2 (VHS-2)
 - Virus varicela zóster (VVZ)
 - Herpesvirus beta
 - Citomegalovirus: CMV
 - Virus del herpes humano 6 (VHH-6)
 - Virus del herpes humano 7 (VHH-7)
 - Herpesvirus gamma
 - Virus de Epstein – Barr (VEB)
 - Virus del herpes humano 8 (VHH-8)
- Virus del papiloma humano
- Virus del *molluscum contagiosum*
- Picornavirus
- Poxvirus zoonóticos
- VIH

4 Enfermedades virales cutáneas

Enfermedades cutáneas por virus del herpes simple (VHS)

La infección cutánea por el VHS es una de las enfermedades víricas más frecuentes, afecta a todas las razas, y se distribuye universalmente, ya que la especie humana es el único reservorio conocido para el VHS. El contagio se produce por contacto íntimo, ya que el virus se aísla en la saliva y otras secreciones, así como en el contenido de las vesículas. Debemos considerar que:

- La primoinfección por VHS tipo 1 suele ocurrir en la primera infancia (1-4 años).
- La primoinfección por VHS tipo 2 (genital) es excepcional antes de la pubertad.
- No debemos olvidar la posibilidad de infección connatal.

A continuación, abordamos diversas formas clínicas producidas por el VHS.

Herpes simple tipo 1 o labial u orofacial

Primoinfección

La primoinfección por VHS-1 puede presentarse de distintas formas:

La **gingivostomatitis herpética** es la forma más frecuente de la infección primaria o inicial en niños. Se trata de un cuadro agudo, con fiebre y mal estado general, aparición de lesiones vesiculosas y erosivas en mucosa oral que ocasionan odinofagia y halitosis características, dificultando la alimentación. Pueden existir lesiones vesiculosas, en labios e incluso en la cara, agrupadas en racimos (típicas) que ayudan al diagnóstico 4-2 y 4-3. Las adenopatías submandibulares son la norma y el cuadro clínico es autolimitado. Se resuelve en unos 7 a 10 días sin secuelas.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con la herpangina, la aftosis oral, y sobre todo con el eritema exudativo multiforme tipo mayor.



4-2



4-3

4-2 Herpes simple labial
4-3 Gingivostomatitis herpética

4 Enfermedades virales cutáneas

Otras formas de primoinfección. Pueden aparecer lesiones cutáneas en cualquier localización 4-4, sólo es precisa una fuente de contagio (un familiar), una puerta de entrada (una erosión, arañazo...) y un huésped susceptible (el niño pequeño). Podemos entonces encontrar casos de primoinfección con lesiones faciales extensas, en un miembro, oculares, y lo que es más frecuente y bien definido, el panadizo herpético 4-5, caracterizado por la aparición de lesiones cutáneas vesiculosas, que afectan al pulpejo y región periungueal de un dedo, muy dolorosas, que cursan con fiebre y adenopatías satélites. El cuadro también es autoinvolutivo, pero dura algo más: unas 2 semanas.

Recidivas o recurrencias

Es bien conocida por todos la capacidad de los virus del herpes simple de permanecer en el huésped, acantonados y recurrir o producir síntomas ante diversas circunstancias: enfermedades debilitantes, otras infecciones, fiebre, exposición solar, etc.

La clínica es variable, pero suele localizarse en la cara: labios, región perioral y mejillas 4-6. Otras localizaciones son más raras en la infancia. El aspecto clínico es muy característico, con la aparición de lesiones vesiculosas, agrupadas en racimo, sobre una piel eritematosa, que con el tiempo dan lugar a una costra. El cuadro puede ir precedido de sensación prodrómica de dolor, quemazón o disestesias de difícil descripción e interpretación por parte de nuestros pacientes y no suele acompañarse de fiebre, mal estado general, ni adenopatías. La complicación más frecuente es la impetiginización o sobreinfección bacteriana, fundamentalmente estreptocócica y estafilocócica. Suele resolverse en una semana, habitualmente sin secuelas.

Especial consideración merecen las complicaciones oculares 4-7, en particular la queratitis, que puede llevar a la ceguera. Se ha descrito en la primoinfección, cuando ésta ocurre en el ojo, y en las recidivas.



4-4 Herpes en localización perianal
4-5 Panadizo herpético

4 Enfermedades virales cutáneas



4-6



4-7

4-6 Recidiva de herpes simple
4-7 Herpes simple ocular

4 Enfermedades virales cutáneas

Herpes simple tipo 2 o genital

Sólo nos referiremos al herpes simple tipo 2 de forma breve y somera. En general, es un cuadro que no ocurre en la edad pediátrica. Cuando aparece en un menor debe investigarse la posibilidad de abusos sexuales.

La primoinfección es superponible a las formas orofaciales, pero en la región genital. El cuadro también es agudo, se acompaña de dolor, fiebre, dificultad para la micción y adenopatías. Las lesiones cutáneas vesiculosas, erosivas, típicamente agrupadas en racimos nos darán la sospecha diagnóstica 4-8 y 4-9. El cuadro es autolimitado, pero luego son frecuentes las recurrencias, siendo éstas muchas veces paucisintomáticas, con el consiguiente problema de contagios. En EE.UU. la infección por VHS tipo 2 es un problema de salud público.

El diagnóstico diferencial debe hacerse fundamentalmente con un cuadro poco conocido pero no infrecuente: la úlcera vulvar aguda de la adolescente ó úlcera de Lipschütz 4-10. Se trata de una úlcera de aparición súbita que afecta a los labios mayores y menores de forma bilateral, se localiza en “espejo” o en “beso”, muy dolorosa, que presenta un fondo sucio, y que se resuelve en 7-10 días, dejando cicatriz. Su causa es desconocida, pero se ha relacionado con el uso de prendas muy ceñidas o apretados en esa zona. El tratamiento es local y general con antibióticos de amplio espectro. Por supuesto, los cultivos virales son negativos y no existe relación con abusos sexuales.

Infección herpética neonatal

La infección herpética durante la gestación puede dar lugar a manifestaciones en el recién nacido y en el feto. La vía de contagio puede ser transplacentaria o genital (en el canal del parto, o ascendente, con o sin rotura de membranas).



4-8 Herpes genital

4 Enfermedades virales cutáneas

Existen dos posibilidades:

- Infección materna primaria antes de la 20 semana de la gestación: aborto, muerte fetal, hidrocefalia y coriorretinitis.
- Herpes simple neonatal. En más del 90% de los casos está en relación con la primoinfección herpética materna durante la gestación, sólo en un 5% se produce afectación fetal en las recurrencias.

Cuando la infección ha sido adquirida en la vida intrauterina (5-15%) , la sintomatología aparece en las primeras 24-48 horas de vida.

En el caso de infecciones *intrapartum*, generalmente por VHS-2 (madre) o en el caso de VHS-1 (padres, familiares), la sintomatología se produce entre los 2 y 20 días.

En relación con la clínica del herpes neonatal. Conviene hacer las siguientes puntualizaciones:

- Afectación severa del estado general en un neonato aparentemente sano
- Lesiones cutáneas, coriorretinitis y afectación del SNC
- Afectación sistémica-visceral
- Lesiones cutáneas en más el 50% de los casos: vesículas, ampollas, pústulas, cicatrices, eritema generalizado, erosiones, anoniquia...
- Importancia de las lesiones cutáneas para el diagnóstico ya que un 60% de las mujeres no refieren síntomas de infección herpética
- Mortalidad elevada (40%) y elevada morbilidad
- Tratamiento precoz, cesárea



4-9 Herpes genital

4-10 Úlcera vulvar aguda del adolescente o de Lipschütz

4 Enfermedades virales cutáneas

Diagnóstico y tratamiento del herpes simple

Diagnóstico

La clínica del herpes simple es característica. Para su diagnóstico, puede recurrirse en determinados casos a las siguientes pruebas complementarias:

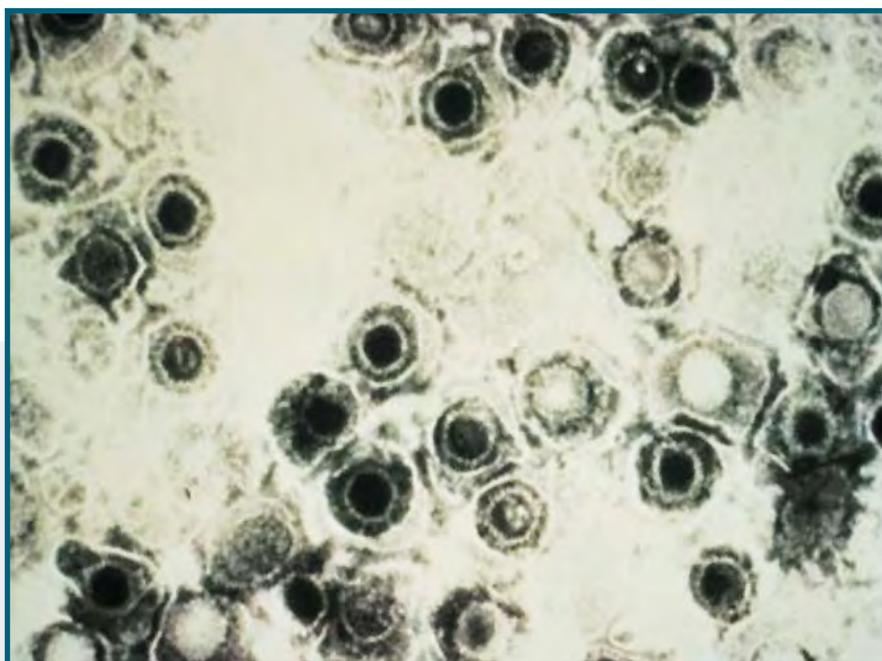
- Citodiagnóstico de Tzanck. Para ello se toma material patológico de la base de la vesícula con una hoja de bisturí (raspando suavemente), se extiende en un porta y se fija sumergiéndolo en alcohol. La imagen, con la tinción de Giemsa, es característica (coilocitosis, balonización...) 4-11.
- Cultivo viral. Es muy útil y constituye la prueba más usada en la actualidad, sobre todo en medio hospitalario. Es rápido y específico.
- Serologías. Su práctica se reserva para casos dudosos y para demostrar la existencia de contacto previo con el virus.

Tratamiento

El tratamiento del herpes simple debe ser sistémico, y consiste en la administración de Famciclovir (125 mg/12 horas, durante 5 días), o Valaciclovir (500 mg/8 horas durante 5 días), o Aciclovir (200 mg, 5 veces al día durante 5 días).

El tratamiento con aciclovir tópico es ineficaz.

El tratamiento tópico debe hacerse mediante fomentos con sulfato de cobre 1/1.000 o sulfato de cinc al 1/1.000 y antibiótico tópico (mupirocina, ácido fusídico).



4-11 Citodiagnóstico de Tzanck

4 Enfermedades virales cutáneas

Herpes simple recurrente

Las recurrencias se han descrito con el virus del herpes tipo 1 y del tipo 2. Suelen ser menos sintomáticas que la primoinfección, a veces y sobre todo en el caso de lesiones genitales, pueden pasar desapercibidas con el consiguiente riesgo de contagio a la pareja sexual o al recién nacido.

El tratamiento de las recurrencias debe hacerse con antivíricos orales, no tópicos y/o antibióticos tópicos para evitar la sobreinfección bacteriana.

Se puede hacer tratamiento profiláctico si los brotes son numerosos (más de 6 al año) o muy floridos, con muchas lesiones, extensos o en localizaciones peligrosas, por ejemplo el ojo. La pauta terapéutica recomendada consiste en la administración de Famciclovir (250 mg/12 horas durante 6-12 meses), o Valaciclovir (500 mg/día durante 6 meses) o Aciclovir (400-600 mg/día durante 6 meses).

Lo que se intenta conseguir con esta terapia supresora, es disminuir la intensidad y la frecuencia de los brotes una vez finalizado el tratamiento.

Situaciones especiales

Eritema exudativo multiforme (EEM) postherpético

Se manifiesta en forma de lesiones en diana, vesiculoampollosas, diseminadas **4-12**, con o sin afectación mucosa y en ocasiones con afectación del estado general, desencadenadas por la infección (recurrencia) por VHS. El herpes precede al EEM en unos días. La importancia de este cuadro radica en la posibilidad de que cada brote de EEM sea mayor al previo, pudiendo incluso llegar a comprometer la vida del paciente.

El tratamiento consiste, por un lado, en evitar la recurrencia herpética o tratar de forma precoz la infección viral y, por otro, tratar con corticosteroides el EEM cuando aparece.



4-12 Eritema exudativo multiforme postherpético

4 Enfermedades virales cutáneas

Eccema herpeticum (erupción variceliforme de Kaposi)

Se trata de una infección diseminada cutánea 4-13 con afectación del estado general (posible afectación visceral pulmonar, hepática y del SNC) propia de pacientes con dermatitis atópica severa (también se ha descrito asociada a otras dermatosis como la enfermedad de Darier, pénfigo, enfermedad de Wiskott-Aldrich, dermatitis seborreica, etc.). La clínica es muy llamativa, con la aparición de numerosas vesículas que se generalizan rápidamente.

El paciente debe recibir tratamiento con aciclovir intravenoso de forma precoz, ya que se ha comunicado una mortalidad de hasta el 10%.

Enfermedades cutáneas producidas por el virus varicela-zoster (VVZ)

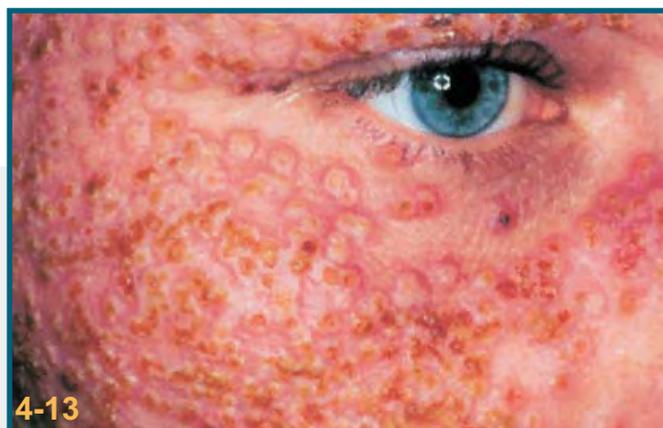
El virus de la varicela-zoster es miembro de la familia *Herpesviridae*. Sus diferencias con el VHS se resumen en 4-14.

En la infección por este virus se distingue:

1. Primoinfección (varicela). Se aborda en la unidad 5 de este curso 4-15
2. Recurrencia (herpes zoster). Más frecuente en el adulto que en la infancia (0,74 casos por 1.000 individuos y año). Suele ocurrir en niños que pasaron varicela precoz (primeros 2 años de vida).



4-13



4-13

4-13 Eccema herpeticum

4 Enfermedades virales cutáneas

	VVZ	VHS
Tamaño del genoma	125.000 pares de bases	150.000 pares de bases
Número de serotipos	1	2
Efectos citopáticos	Células multinucleadas, cuerpos de inclusión intranucleares y eosinofílicos	Células multinucleadas, cuerpos de inclusión intranucleares y eosinofílicos
Cultivo tisular del virus	No	Sí
Sensibilidad al aciclovir	++	++++
Infección primaria:		
Epidemiología	Epidémica (invierno y primavera)	Esporádica
Transmisión	Respiratoria (contacto directo)	Contacto directo
Período de incubación	Largo (15 días)	Corto (2-7 días)
Viremia	Sí	No
Localización de la erupción	A distancia de la puerta de entrada	En la puerta de entrada
Porcentaje de sintomáticos	> 95%	< 10%
Infección recurrente:		
Riesgo de recurrencia	Incrementa con la edad	Decrece con el tiempo
Lugar de la latencia	Células satélites, neuronas sensoriales	Neuronas sensoriales
Eliminación asintomática del virus	No	Sí
Respuesta serológica a la recurrencia	> 95%	< 10%
Reactivación inducida por luz ultravioleta	No	Sí

4-14 Diferencias entre VVZ y VHS

4 Enfermedades virales cutáneas

Mecanismos patogénicos

Respecto a los mecanismos patogénicos de la infección por el VVZ, recordemos que tras la primoinfección (varicela), el virus persiste de forma latente en las células de los ganglios dorsales. Cuando se reactiva el virus, se replica y produce una neuritis y lesiones cutáneas en el dermatoma inervado por ese nervio 4-16.

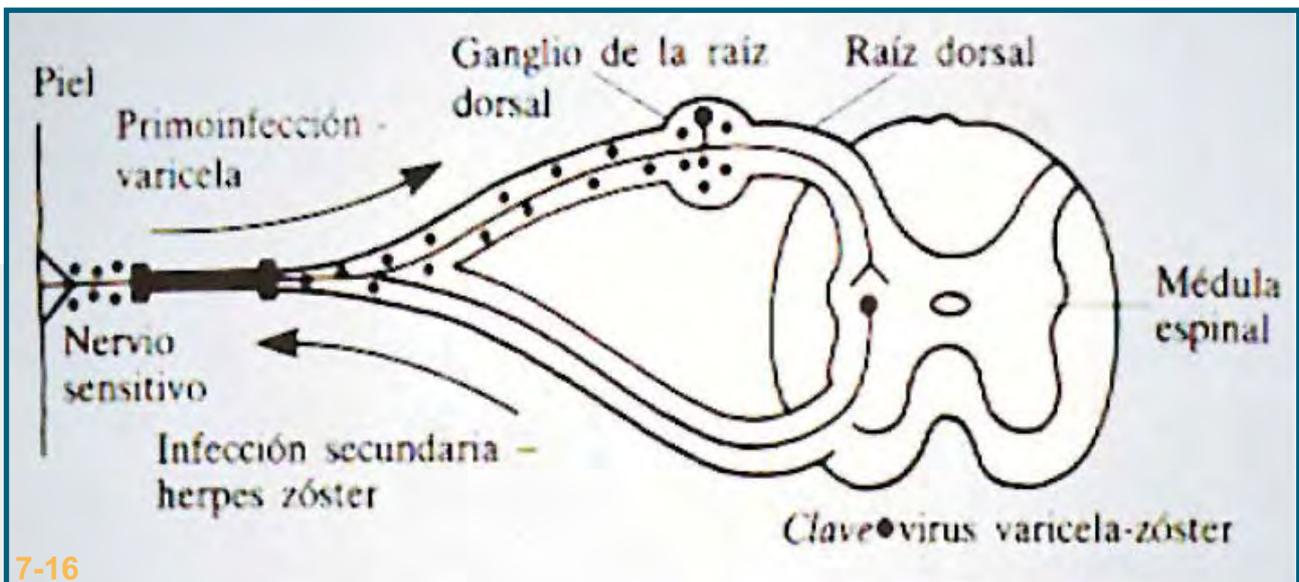
Las lesiones cutáneas consisten en lesiones papulosas iniciales agrupadas en racimos sobre piel eritematosa, las pápulas se convierten en vesículas en 12-24 horas y luego éstas se rompen y dan lugar a costras. La erupción cura en 7-14 días y suele acompañarse de dolor. El dolor puede ser prodrómico, es decir, preceder a las lesiones cutáneas, acompañarlas e incluso persistir meses tras la resolución de la clínica dermatológica; en este último supuesto, se habla de neuralgia postherpética. La neuralgia postherpética es muy rara en la infancia, suele ocurrir en personas mayores de 50 años y precisa tratamiento analgésico potente.



7-15

4-15 Varicela

4-16 Mecanismos patogénicos del VVZ



7-16

4 Enfermedades virales cutáneas

Herpes zoster en la infancia

Las principales características del herpes zoster en la infancia 4-17 son:

- Suele presentarse en niños que presentaron varicela en primeros años de vida.
- Su curso es benigno y sin complicaciones.
- Es poco doloroso (no pródromos), no suele complicarse con neuralgia postherpética.
- Se recomienda investigar la existencia de inmunodepresión.
- El tratamiento oral con antivirales sólo está indicado en casos seleccionados, pero debe ser lo más precoz posible.

Varicela

En cuanto a la varicela, merece recordar que:

- El tratamiento es sintomático en niños inmunocompetentes: higiene, antihistamínicos, antibióticos tópicos (mupirocina, ácido fusídico) para evitar sobreinfección bacteriana.
- El tratamiento oral con aciclovir está indicado en niños menores de 6 meses, cuando hay alteración inmunológica o enfermedades debilitantes (neoplasia, tratamiento inmunosupresor...). Se discute su administración a todos los pacientes, muchos dermatólogos lo hacen en cuadros floridos.
- La vacunación sistemática a todos nuestros niños, con inclusión de esta vacuna en el calendario vacunal vigente, parece que se convertirá próximamente en una realidad.



4-17a



4-17b

4-17 Herpes zoster

4 Enfermedades virales cutáneas

Herpes zoster diseminado

Aunque en la infancia es raro, en pacientes inmunodeprimidos puede ocurrir una diseminación de la infección viral a partir de un herpes zoster. Aparecen lesiones similares a la varicela, a distancia en número mayor a 10 y en dermatomas diferentes a la erupción inicial 4-18.

En estos casos se debe administrar aciclovir intravenoso en ámbito hospitalario.

Enfermedades cutáneas por el virus del papiloma humano (VPH)

El virus del papiloma humano (VPH) es un virus ADN de doble cadena, que pertenece a familia *Papovaviridae* 4-19. Tiene capacidad de infectar al hombre y a otros mamíferos. Existen 65 tipos diferentes, que se dividen en 3 subtipos:

- Cutáneos
- Mucosos
- Epidermodisplasia verruciforme

El VPH infecta la capa basal de la epidermis o del epitelio mucoso. Los viriones completos se integran en el genoma de los queratinocitos y, a medida que éstos maduran, los viriones se van completando. El contagio es por contacto directo y existe un período variable de incubación de semanas a meses.

No debemos olvidar que existen tipos virales potencialmente oncogénicos (16 y 18 fundamentalmente). En estos casos se debe hacer un seguimiento a largo plazo del paciente.

La infección por VPH se manifiesta en forma de verrugas vulgares, verrugas planas o condilomas acuminados.

Verrugas vulgares

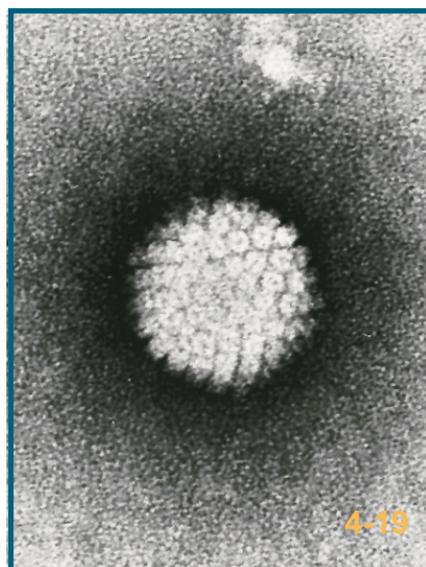
Las verrugas vulgares o verrugas virales 4-20 y 4-21 son sin duda uno de los motivos de consulta dermatológica más frecuentes. Los niños, además, se afectan de forma habitual.

Los tipos virales más habituales son el 1, el 2, el 4 y el 7. Son lesiones papulosas, de tamaño variable, papilomatosas y de superficie queratósica. Pueden ser únicas o múltiples. Se localizan habitualmente en las extremidades.

Se distinguen dos formas clínicas:

- Verrugas filiformes. Son pediculadas o sesiles y suelen aparecer en la cara, párpados y áreas pilosas 4-22.
- Papilomas. Cuando se localizan en palmas y plantas, la presión hace que no exista un componente papuloso, sino que la lesión “se impacta” en la piel palmoplantar y adquiere el aspecto típico de estas lesiones 4-23. Suelen ser lesiones dolorosas y cuando son múltiples se denominan verruga en mosaico.

4 Enfermedades virales cutáneas



4-18 Herpes zoster diseminado
4-19 Virus del papiloma humano
4-20 Verrugas vulgares

4-21 Verruga viral
4-22 Verruga filiforme
4-23 Papiloma

4 Enfermedades virales cutáneas

Las verrugas virales son más frecuentes en caso de inmunodeficiencia celular, pacientes transplantados y que reciben quimioterapia. En condiciones normales suelen involucionar de forma espontánea en pocos meses, sin tratamiento. Esto ocurre en más de la mitad de los casos. Una fase inflamatoria previa puede ser un signo que nos indica una próxima involución.

Tratamiento

En cuanto al tratamiento, debemos considerar:

- Edad del paciente.
- Número y localización de las verrugas. Posible impacto psicológico.
- Presión de la familia

Responder a la pregunta ¿qué hacer? en las infecciones benignas por HPV no es fácil. Éstas son las posibilidades:

- La abstención terapéutica es una posibilidad deseada por el médico y por el niño en muchos casos. No olvidemos que nos enfrentamos a una patología benigna, que se resolverá de forma espontánea en muchos casos sin secuelas. El clásico axioma “primum non nocere” cobra aquí todo su sentido. Desgraciadamente, en la mayoría de los casos nos vemos obligados a instaurar un tratamiento, de entre los disponibles que se detallan a continuación.
- Tratamiento tópico con queratolíticos (ácido salicílico), pomada de 5-fluoracilo, imiquimod al 5% en crema, solución de cidofovir...
- Termoterapia. Consiste en someter a elevada temperatura a la piel afecta. Se sumerge en agua caliente (todo lo que pueda aguantar el niño) la zona afectada (mano, pie...) durante unos minutos cada noche. La base es la sensibilidad del VPH al calor.
- Crioterapia mediante la administración de nitrógeno líquido. Se produce una congelación brusca y posterior descongelación que lleva a necrosis de la piel infectada.
- Laserterapia. Es un método moderno, caro y poco contrastado. Se usa el láser de CO₂ y láser vascular
- Cirugía convencional, curetaje.
- Infiltraciones de bleomicina
- Tratamiento oral con retinoides, sulfato de cinc, placebo, cimetidina. Se han referido en la literatura, pero son poco contrastados y demostrables *in vivo*.

4 Enfermedades virales cutáneas

Verrugas planas

Las verrugas planas 4-24-4-26 son pápulas de color parduzco, producidas por el VPH (3, 10 y 28), de poco milímetros de diámetro, de morfología poligonal, que suelen localizarse en la cara, pero pueden hacerlo en cualquier región de la superficie cutánea. Suelen ser múltiples y también desaparecen de forma espontánea. Los niños son quienes más frecuentemente las padecen.

Tratamiento

El tratamiento pasa por la abstención, o por el uso de queratolíticos suaves, como el ácido retinoico en crema al 0,025%, al 0,05% y al 0.1%, aplicándolo por la noche, ya que es fotosensibilizante. El ácido salicílico puede usarse al igual que en las verrugas virales, pero es más irritante.

Otros tratamientos, como el curetaje, crioterapia, láser, retinoides orales, etc, deben reservarse para casos especiales muy floridos o con gran repercusión psicológica.

En este contexto, recordaremos la **epidermodisplasia verruciforme**, que es una genodermatosis, transmitida por un patrón autonómico recesivo, caracterizada por una infección crónica por VPH (3, 5, 8, 9, 10, 12, 14, 15, 17, 19-25 y 30). La relevancia de este cuadro obedece a su progresión a carcinomas escamosos. Es obligada la vigilancia periódica, la realización de biopsias en lesiones sospechosas y, en ocasiones, tratamientos ablativos y la administración de retinoides orales.



4-24



4-25



4-26

4-24 Verrugas planas
4-25 Verrugas planas
4-26 Verrugas planas

4 Enfermedades virales cutáneas

Condilomas acuminados

Los condilomas acuminados **4-27** son lesiones papulosas, de consistencia blanda, papilomatosas y sesiles, de color de piel normal o parduzcas, a veces algo exudativas, localizadas en región anogenital y en un número variable. Están producidas por el VPH tipos 6 y 11 y otros (1, 2, 16 y 18). Hay que tener cuidado con los tipos 16, 18, 33 y 35, que tienen potencial oncogénico.

El mecanismo de contagio es:

- Por transmisión sexual en el adulto
- Por abuso sexual en la infancia, aunque se han descrito otras posibilidades de contagio: transmisión perinatal, hematógena (prematuros), contagio inocente: manos, fómites....
- Por transmisión sexual hasta en un 70% en algunas series, más probable en niños mayores de 4 años.

Ante un niño con lesiones compatibles con condilomas acuminados, debemos tomar las siguientes medidas:

- Parte judicial.
- Valoración por paidopsiquiatría/ginecología/proctología.
- Valoración de la situación social (informe a asistente social de zona, colegio, etc.)
- Biopsia y tipaje viral. Confirmar el diagnóstico. Descartar tipos oncogénicos.

Tratamiento

Los condilomas acuminados siempre deben tratarse. Las posibilidades terapéuticas son:

- Podofilotoxina: aplicación 1 ó 2 veces al día, 3 días a la semana durante 3 semanas.
- Cirugía, convencional o curetaje.
- Láser CO₂. Ofrece la ventaja de que es un tratamiento definitivo en un solo acto quirúrgico, pero precisa ingreso y anestesia-sedación.



4-27 Condilomas acuminados

4 Enfermedades virales cutáneas

Manifestaciones cutáneas de la infección por el virus del *molluscum contagiosum*

El *molluscum contagiosum* es una infección por poxvirus, virus ADN de doble hebra (300 x 230 x 100 nm) no cultivable. Existen 2 tipos: VMC-1 y VMC-2. Es más frecuente el VMC-1.

Manifestaciones clínicas

- Período de incubación: 2 a 8 semanas
- Asintomático, ligero prurito.
- Pápulas lisas, cupuliformes, con umbilicación central, de 1 a 5 mm de diámetro. Número variable **4-28** y **4-29**.
- Puede sufrir fenómenos de inflamación y ecematización, sobre todo cuando las lesiones se localizan en flexuras y el niño padece dermatitis atópica.

Epidemiología

El *molluscum contagiosum* es quizá la infección viral cutánea infantil más frecuente en nuestro medio. Los niños menores de 5 años son los más frecuentemente afectados. Aunque no está bien referido en la literatura, la impresión de la mayoría de los dermatólogos especializados en dermatología pediátrica es que existe relación entre esta infección y el antecedente de dermatitis atópica. Las piscinas, en especial las climatizadas, suponen un medio idóneo para el contagio y la extensión de la infección, mientras que los deportes “de contacto”, como las artes marciales, favorecen la transmisión.

En adolescentes y adultos, la infección por MC puede considerarse una enfermedad de transmisión sexual (ETS). La aparición de formas atípicas y generalizadas asociadas a la infección por el VIH, como las formas gigantes y tumorales supuso un desafío diagnóstico en décadas pasadas.



4-28 *Molluscum contagiosum*
4-29 *Molluscum contagiosum*

4 Enfermedades virales cutáneas

Diagnóstico

- Clínico: lesiones típicas, umbilicadas. En caso de duda se puede usar una pinza roma, exprimir la lesión y se verá la emisión de un material blanquecino, que es diagnóstico.
- Citología, siguiendo el método usado y descrito en el apartado de la infección por VHS.
- Biopsia cutánea, raramente necesaria, pero sumamente útil en casos difíciles 4-30.

Tratamiento

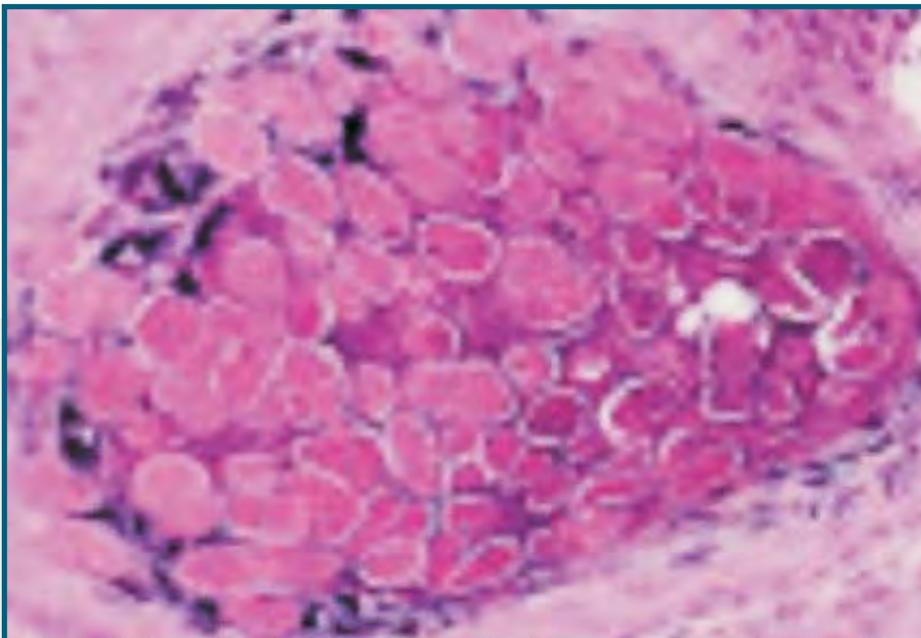
Desde el punto de vista terapéutico, el dermatólogo prefiere “primum non nocere”, aunque normalmente, esto es rechazado por la mayoría de los padres. En las lesiones de localización periocular, es quizá lo más sensato, ya que una intervención quirúrgica terapéutica exige sedación-anestesia general.

No es necesario el aislamiento del niño, ni siquiera debe dejar de acudir a la piscina. Hay que considerar que la infección por MC está universalmente distribuida. Se aconsejan medidas básicas de higiene para evitar la sobreinfección.

Para el tratamiento de las complicaciones (eccematización, sobreinfección) se puede usar un antibiótico tópico como el ácido fusídico o la mupirocina, e incluso una asociación antibiótico-corticosteroide.

Las posibilidades terapéuticas frente al MC son las siguientes:

- Tratamiento clásico (quirúrgico). Consiste en eliminar, una a una, las lesiones de MC. Es doloroso y estresante para el niño, los padres y el médico. No olvidemos que generalmente los pacientes presentan decenas de lesiones.
 - Curetaje
 - Extracción con pinzas, mosquito...
 - Crioterapia



4-30 *Molluscum contagiosum*, imagen histológica

4 Enfermedades virales cutáneas

- Extirpación quirúrgica.
- Láser
- Crema EMLA. Es una anestesia tópica que se usa bajo oclusión una hora, al menos, antes del procedimiento terapéutico elegido.
- La necesidad de sedación o anestesia es un factor a tener en cuenta y así deben ser informados los padres.

- Tratamiento médico (tópico)
 - Cantaridina al 0,9% en colodión elástico.
 - Podofilino al 25%. No recomendado en la infancia.
 - Ácido retinoico al 0,05-0,1%
 - Peróxido de benzoílo.
 - Ácido salicílico.
 - Podofilotoxina
 - Imiquimod
 - Cidofovir
 - 5-fluoracilo.
 - Ácidos bicloracético y tricloracético.

- Tratamiento médico (sistémico)
 - Cimetidina. A las mismas dosis que en el ulcus gastoduodenal ha sido usada con buenos resultados según algunos autores. En otros trabajos se deja clara la falta de utilidad de la cimetidina. Es una terapia que puede ser útil en algunos casos difíciles.

Ectima contagioso

El ectima contagioso o dermatitis pustular contagiosa es una afección causada por un virus del género *Parapoxvirus* (subgrupo ORF). Se ha incluido como exponente de virus zoonóticos, ya que el cuadro clínico es muy específico.

Se trata de una infección universalmente distribuida. En el ganado ovino (zoonosis) se manifiesta como nódulos alrededor de la nariz y de la boca. Cura espontáneamente.

En el hombre, tras un periodo de incubación de 3-10 días, aparece una pápula, localizada en el dorso de la mano, que aumenta de tamaño y se convierte en un nódulo, que se erosiona y da lugar a una costra 4-31. Sigue un trayecto lineal inflamatorio (linfangitis) que puede acompañarse de febrícula y cura en pocas semanas sin cicatriz residual.

El ectima contagioso es poco frecuente en los niños, ya que se considera una enfermedad profesional.

4 Enfermedades virales cutáneas



4-31 Ectima contagioso

4 Enfermedades virales cutáneas

BIBLIOGRAFÍA:

Harper J, Oranje A, Prose N. Textbook of pediatric dermatology. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 2000.

Iglesias Díez L, Guerra Tapia A, Ortiz Romero PL. Tratado de dermatología. Medicina, 2000.

Rook-Wilkinson-Ebling: Textbook of dermatology. 5ª edición. Oxford: Blackwell Scientific Publications.

4 Enfermedades virales cutáneas

Caso clínico 1

Niño de 2 años de edad, con antecedentes de dermatitis atópica, en tratamiento con crema de hidrocortisona, que desde hace 2 días presenta lesiones pruriginosas en la cara y el cuello (véase figura). El niño rechaza el alimento desde hace 24 horas y tiene fiebre de 38,5°C.

1.- ¿Cual es el diagnóstico más probable?

- A. Mastocitosis
- B. Impétigo contagioso
- C. *Eccema herpeticum*
- D. *Molluscum contagiosum*
- E. Dermatitis seborreica

Respuesta correcta: C. El paciente presenta una de las complicaciones de la infección por VHS en afectados de dermatitis atópica: el eccema *herpeticum*. La clave en el diagnóstico es la morfología de las lesiones (vesículas) y la alteración del estado general.

2.- ¿Qué prueba sería más útil para un diagnóstico definitivo?

- A. Biopsia cutánea.
- B. Serologías
- C. Citología (Tzanck)
- D. Cultivo viral
- E. Ecografía transfontanelar

Respuesta correcta: D. Aunque la biopsia y la citología pueden también ser de ayuda, en este caso el cultivo será la prueba más específica para realizar el diagnóstico de certeza.



4 Enfermedades virales cutáneas

3.- ¿Qué conducta terapéutica seguiría en este caso?

- A. Cirugía
- B. Crioterapia
- C. Tratamiento con antibióticos tópicos
- D. Tratamiento con aciclovir endovenoso
- E. C y D son correctas

Respuesta correcta: E. El tratamiento adecuado es la administración de aciclovir por vía i.v., pero sin olvidar el cuidado tópico para evitar la sobreinfección bacteriana. En este caso, elegiremos la pomada de mupirocina, administrada 2 veces al día durante una semana.

4 Enfermedades virales cutáneas

Caso clínico 2

Niña de 7 años de edad, sin antecedentes de interés, salvo bronquitis asmática y eccema atópico leve, que controla con crema de pimecrolimus. Acude a la consulta por presentar lesiones papulosas, asintomáticas, de 3 meses de evolución en flexuras y flancos (véase figura). Como único comentario, la madre afirma que otros niños del cursillo de natación al que acude cada semana presentan algo similar.

1.- ¿Cuál es su sospecha diagnóstica?

- A. Verrugas vulgares
- B. Micosis superficial
- C. *Molluscum contagiosum*
- D. Xantogranuloma juvenil
- E. Mastocitosis cutánea

Respuesta correcta: C. La infección por el virus del *Molluscum contagiosum* está universalmente distribuida. La clínica es tan característica que rara vez se usan otras técnicas diagnósticas.

2.- ¿Qué conducta seguiría?

- A. La niña no debe abandonar sus clases de natación
- B. Abstención terapéutica
- C. Curetaje de las lesiones más molestas
- D. Antibiótico tópico en algunas de ellas, ya que presentan signos inflamatorios
- E. Todas las anteriores son correctas

Respuesta correcta: E. Se puede tratar, como comentamos, de múltiples formas, incluso la abstención terapéutica es una opción muy respetable, si los padres la aceptan.



4 Enfermedades virales cutáneas

3.- Uno de los siguientes factores no predispone a padecer esta enfermedad en este caso, ¿cuál?

- A. Dermatitis atópica
- B. Edad de la paciente
- C. Uso de la piscina
- D. Administración de crema de pimecrolimus.
- E. Contacto con otros niños con lesiones similares

Respuesta correcta: D. Como factores predisponentes se identifican clásicamente todos los referidos, pero no existen evidencias de que el tratamiento con pimecrolimus favorezca la adquisición de esta infección.

5 Exantemas cutáneos en la infancia

J. Antonio Gómez Campderá

Las enfermedades exantemáticas se conocen desde hace cientos de años, siendo clasificadas según una cifra numérica en 6 cuadros clínicos diferentes, las enfermedades primera y segunda se refieren a la escarlatina y el sarampión, sin especificarse a cuál de las 2 corresponde el privilegio de ser reconocida como la primera enfermedad. La tercera enfermedad corresponde a la rubéola, la cuarta corresponde al exantema causado por la toxina epidermiolítica estafilocócica; la quinta enfermedad, o megalueritema, corresponde al eritema infeccioso secundario a la infección por el parvovirus B19 y, ocupando el sexto lugar, el exantema súbito o roseola infantum causado por el virus herpes humano tipo 6 (VHH6).

Son muchos los virus, bacterias, parásitos y hongos relacionados con la aparición de manifestaciones cutáneas en la edad pediátrica, además, el aislamiento de nuevos virus y otros agentes infecciosos, la emergencia de antiguos agentes microbiológicos, y el uso de nuevas vacunas, ha cambiado de forma significativa el espectro de las enfermedades infecciosas, con nuevas manifestaciones cutáneas, que se suman al ya amplio grupo de las enfermedades exantemáticas infantiles.

En pediatría, los virus y especialmente los enterovirus, alcanzan un particular protagonismo con lesiones cutáneas exantemáticas (maculosas, papulosas, vesiculosas, costrosas y petequiales), la gran mayoría de las cuales corresponden a los llamados exantemas virales autolimitados.

El mecanismo de acción de los exantemas en la infancia puede obedecer a 3 mecanismos patogénicos diferentes: a) por diseminación hematógena y posterior siembra en epidermis, dermis o endotelio vascular de los vasos sanguíneos de la piel; b) por acción de las toxinas bacterianas; y c) por mecanismos inmunológicos.

En 5-1 se recogen algunos parámetros de interés clínico correspondientes a las enfermedades exantemáticas que abordamos a continuación.

Escarlatina

Agente etiológico

Es una de las enfermedades exantemáticas (1ª/2ª enfermedad) clásicas de la infancia, causada por la toxina eritrogénica del *Streptococcus pyogenes*, (estreptococo betahemolítico del grupo A (SBHGA)).

Epidemiología

Es una enfermedad universal, que en la actualidad y debido a la disponibilidad de terapias antibióticas con gran efectividad sobre los portadores crónicos, ha disminuido de forma significativa, sobre todo en países desarrollados. Su edad de aparición es sobre todo en pacientes entre los 4 y 10 años, y entre los meses de invierno y primavera. Su contagio se realiza por vía aérea, a través de contacto directo con un sujeto portador del SBHGA. Las toxinas implicadas son las exotoxinas A, responsables de los cuadros más graves, y las exotoxinas B y C, autoras de los episodios más leves. La infección estreptocócica suele ubicarse en la faringe u, ocasionalmente, en piel y heridas quirúrgicas.

5 Exantemas cutáneos en la infancia

Clínica

El comienzo suele ser similar al de cualquier infección faringoamigdalal, con fiebre elevada (>40°C), de instauración brusca, odinofagia, cefalea, escalofríos, vómitos y dolor abdominal, con enantema en faringe, amígdalas, lengua y paladar, mucosa bucal eritematosa (color rojo brillante), con punteado petequiral en paladar duro, amígdalas hipertróficas, con exudado blancoamarillento, lengua con una membrana grisácea en su superficie, y que al caer al 4º-5º día, deja ver una lengua roja, aframbuesada, con hipertrofia de papilas 5-2.

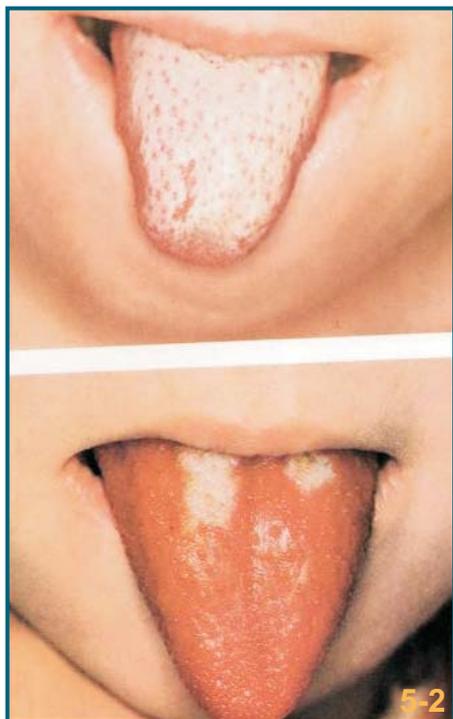
A las 12-48 horas de iniciado el cuadro, y coincidiendo con el final de la fiebre, el enfermo presenta un exantema de inicio en cara y cuello, sin afectar al triángulo nasogeniano (triángulo de Filatov) 5-3, que se generaliza posteriormente, si afectar ni a palmas ni a plantas; dicho exantema presenta una base eritematosa, subictérica, con alguna mácula, lo que le da un aspecto de papel de lija típico 5-4. A la palpación tiene un aspecto aterciopelado, con petequias de distribución lineal en pliegues cutáneos (signo de Pastia). Dicho exantema dura de 4 a 5 días con o sin tratamiento, para descamarse, al cabo de una semana, en escamas finas que perduran durante 10-15 días.

Las complicaciones mas frecuentes consisten en infecciones respiratorias (neumonías, OMA, afectaciones del SNC agudas como encefalitis, o tardías como la panencefalitis esclerosante subaguda.

5-1 Parámetros clínicos de las enfermedades exantemáticas

Enfermedad	Agente etiológico	Periodo de incubación	Duración exantema	Periodo de contagio	Complicación
Escarlatina	<i>Streptococcus pyogenes</i>	2 a 7 días	3 a 6 días	variable	OMA, adenitis, absceso retrofaringeo, nefritis, fiebre reumática
Sarampión	Virus del sarampión	9 a 11 días	4-7 días	Pródromo a 5 días después exantema	OMA, neumonía miocarditis, encefalitis PEES
Rubéola	Virus de la rubéola	14 a 21 días	1-4 días	7 días antes a 7 días después exantema	Fetopatía, artritis, encefalitis, púrpura trombocitopenia
Estafilococia	<i>Staphylococcus aureus</i> Toxina epidermiolítica				
Megaloeitema	Parvovirus B19	4 a 28 días	7 a 21 días	Antes aparición exantema	Artritis anemia hemolítica, encefalopatía
Exantema súbito	HHV 6	5 a 15 días	24 a 48 horas	Durante la fiebre	Convulsión febril
Varicela	VVZ	10 a 21 días	7-10 días	3 días antes - 5 días después exantema	Sobreinfección, cutáneas, respiratorias, neurológicas, inmunodeprimidos
Enterovirus	Enterovirus no polio				
Mononucleosis Infecciosa	Virus de Epstein-Barr	30 a 50 días	2 a 6 días	Hasta 1 año después de infección	Hematológicas

5 Exantemas cutáneos en la infancia



5-2 Escarlatina (lengua aframbuesada)

5-3 Escarlatina (triángulo de Filatov)

5-4a Rash escarlatinoso

5-4b Rash escarlatinoso. Tinte subictérico

5 Exantemas cutáneos en la infancia

Diagnóstico

Generalmente clínico, si bien el test rápido y el cultivo faríngeo pueden confirmar el agente etiológico.

Otras infecciones cutáneas estreptocócicas son el eritema marginado y el eritema nodoso.

Sarampión

El sarampión es la séptima causa de mortalidad infantil a nivel mundial, afecta a 45 millones de casos anuales y es responsable de más de 1 millón de muertes anuales. En la actualidad, la enfermedad se encuentra, como la gran mayoría de las enfermedades infecciosas, en tres zonas: la centroafricana, la del sudeste asiático y la del extremo Oriente, en donde se encuentran con más del 90% de los casos registrados a nivel mundial.

Agente etiológico

Es un virus ARN, género *Morbillivirus*, de la familia de los *Parvornixoviridae*.

Epidemiología

El virus del sarampión se transmite por contacto directo, a través de secreciones respiratorias. Su periodo de incubación oscila de 7 a 14 días y su periodo de contagio se prolonga desde 4 días antes de brotar el exantema (periodo prodrómico), hasta el final de su periodo exantemático, aproximadamente a los 4-5 días de haber brotado.

Clínica

El sarampión es una enfermedad aguda, que cursa con fiebre elevada, tos, coriza, conjuntivitis y exantema maculopapuloso confluyente, pruriginoso, de inicio en región retroauricular, que progresa de forma centrífuga hacia el resto del cuerpo (cara, tronco y extremidades 5-5 y 5-6), de 4-7 días de duración, y que se descama en láminas finas, y desaparece con una distribución centrípeta (extremidades, tronco, cara). Durante el inicio de su periodo exantemático, presenta unas lesiones a nivel de la boca que son las manchas de Koplik 5-7 y que consisten en un enantema patognomónico de la infección sarampionosa, constituido por



5-5 Erupción sarampionosa
a. Primer día
b. Segundo día
c. Tercer día

5 Exantemas cutáneos en la infancia

unas máculas muy finas, blancoazuladas, no confluentes, que aparecen en la mucosa bucal, a nivel del segundo molar y que preceden a la aparición del exantema, y suelen tener una duración de 2-3 días. La sintomatología general suele durar de 3 a 5 días.

Periodo de incubación: 11-14 días (si administración de gammaglobulina, 21 días; en voluntarios inoculados, 7 días).

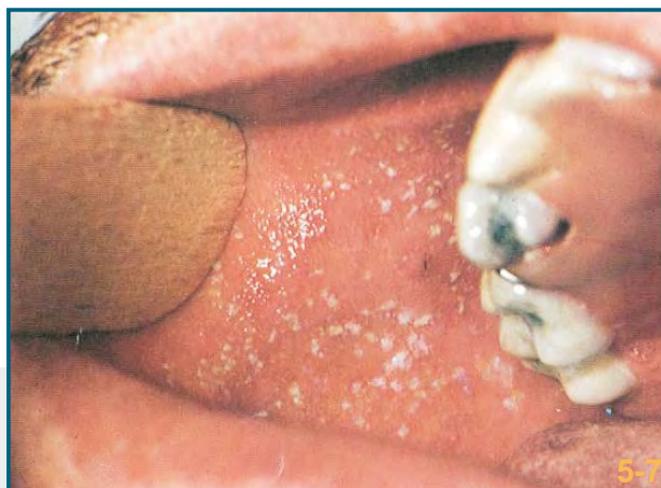
Periodo preeruptivo/prodrómico: fiebre, malestar general, catarro oculonasal y tos seca, en los casos graves la conjuntivitis presenta unas manchas hemorrágicas en el párpado inferior (líneas de Stimson). En el 50-80% de los casos aparecen las manchas de Koplik (puntos blancos con halo eritematoso en cara interna de mejillas a nivel de 2º molar, pueden presentar también unos puntos blancogrisáceos en amígdalas (manchas de Herrmann).

Fase eruptiva: exantema maculopapuloso con aparición en región retroauricular, seguido de frente, cara, tronco y extremidades, muchas veces confluyente, que desaparecen a la presión, palidece y tiende a desaparecer al 4º día de forma inversa a su aparición, con descamación fina del mismo, excepto en las extremidades

Coincidiendo con la aparición del exantema tiene lugar la desaparición de la fiebre, pudiendo permanecer la tos durante 1-2 semanas, y radiografías con infiltrado en el 20-80% de los casos.

Diagnóstico

Clínico, con posterior confirmación serológica con presencia de IgM específica.



5-6 Facies saramponosa

5-7 Sarampión (manchas de Koplik)

5 Exantemas cutáneos en la infancia

Rubéola

Agente etiológico

El virus de la rubéola es un virus ARN, perteneciente a la familia de los *Togavirus*.

Epidemiología

Su transmisión se realiza persona a persona, a través de las secreciones respiratorias. Su periodo de incubación oscila de 14 a 21 días.

La viremia comienza una semana antes de inicio del exantema y termina 5 días después de la finalización del mismo; durante la viremia, el microorganismo puede aislarse en faringe, piel, orina y deposiciones.

Clínica

Presenta fiebre inferior a 38°C, acompañado de un *rash* maculopapuloso, leve, de aspecto escarlatiniforme, en cara y de distribución centrífuga, que a la 24 horas de su inicio ya ha afectado a tronco y extremidades incluyendo palmas y plantas 5-8 y 5-9. Veinticuatro horas más tarde palidece en cara y desaparece totalmente al tercer día sin descamación. El signo más característico de esta enfermedad es la aparición de linfadenopatías generalizadas, más marcada en región occipital.

Diagnóstico

Clínico, la clínica desaparece a las 72 horas de iniciado el cuadro tras contacto con un caso índice, en pacientes no vacunados, con posterior confirmación serológica con presencia de IgM, a partir de las 72 horas de iniciado el proceso.



5-8 Facies rubeólica y conjuntivitis rubeólica

5-9 Exantema rubeólico. Fino, no confluyente, sin descamación, desaparece al 3º-4º día

5 Exantemas cutáneos en la infancia

Estafilococias

Agente etiológico

Enfermedades producidas por *Staphylococcus aureus* y la toxina exfoliativa o epidermolítica del mismo.

Formas clínicas

El síndrome de la piel escaldada estafilocócica 5-10, comprende un amplio número de enfermedades dermatológicas asociadas a infecciones por *Staphylococcus.sp.*, y caracterizadas por la acción de una exotoxina soluble, la toxina epidermolítica producida por ciertas capas de estafilococos.

Su forma más generalizada y grave consiste en el síndrome de la piel escaldada, con descamación ampollosa brusca y de grandes áreas de piel (enfermedad de Ritter o pénfigo neonatorum) cuando aparece en neonatos, o necrólisis epidérmica tóxica o enfermedad de Lyell 5-11, cuando aparece en niños mayores o adultos.

La segunda forma grave del síndrome de la piel escaldada es la escarlatina estafilocócica 5-12 o eritrodermia escarlatiniforme difusa de inicio brusco, con eritrodermia dolorosa y difusa, en un principio indistinguible de la forma epidermolítica y de la forma estreptocócica, salvo en el dolor al tacto de la piel y sin afectación de la zona bucofaríngea, con signo de Nikolsky negativo y descamación completa de la piel al cabo de 5-6 días, aislándose el germen en puntos distantes de la piel, y con líquido de las vesículas estériles.



5-10 Estafilococia. Síndrome de la piel escaldada (SSS)

5 Exantemas cutáneos en la infancia



- 5-11 Infecciones estafilocócicas
a. Eritrodermia bullosa con epidermiolisis.
Síndrome de Lyell
b. Necrosis epidérmica tóxica
c. Shock tóxico

5-12 Escarlatina estafilocócica

5 Exantemas cutáneos en la infancia

También podemos encontrar formas localizadas como el impétigo ampolloso **5-13** y la varicela ampollosa, que son verdaderas infecciones de la piel, consistentes en una o varias ampollas flácidas, en una piel de aspecto sano, con líquido de aspecto turbio o purulento, y con aislamiento del microorganismo del líquido de las vesículas. La varicela ampollosa, consiste en la aparición, de 1 a 5 días después de la varicela, de ampollas extensas junto con lesiones normales.

Megaloeritema, eritema infeccioso, quinta enfermedad

Etiología

Enfermedad producida por el Parvovirus B19, virus ADN perteneciente a la familia de los Parvoviridae.

Clínica

Cursa con síntomas leves, con fiebre en el 30% de los casos, y exantema rojo intenso en una o ambas mejillas en forma de bofetada (signo de la bofetada) **5-14**, en las extremidades aparece un exantema reticulado macular confluyente, que se exagera con los cambios de temperatura, y puede durar semanas. En adultos, y sobre todo en mujeres, puede cursar con artralgias / artritis.

Exantema súbito

Agente etiológico

Es un virus ADN de la familia de los *Herpesviridae*, el virus del herpes humano 6 (VHH6).



5-13 Estafilococias. Piodermitis bullosa neonatal

5 Exantemas cutáneos en la infancia

Epidemiología

Afecta fundamentalmente a lactantes de entre 6 y 18 meses de edad. Esta enfermedad se transmite por contacto directo con sujetos que excreten virus por vía respiratoria, y su periodo de incubación es de 9-10 días

Clínica

También conocida como *roseola infantum* o “fiebre de los 3 días”. Normalmente comienza con fiebre elevada (>39°C), con buen estado general, siendo frecuente su asociación con convulsiones febriles, ya que el HHV6 tiene un especial tropismo por el SNC. A los tres días del comienzo de la fiebre y coincidiendo con su desaparición, aparece un exantema maculopapuloso, granuloso al tacto, no pruriginoso, de color rosáceo, en cuello, tronco y retroauricular, que raras veces se generaliza y con una duración no superior a las 24-48 horas.

Diagnóstico

El diagnóstico del exantema súbito es clínico, por eliminación de otras etiologías exantemáticas febriles de la infancia. En la actualidad existen estudios serológicos específicos para determinar la presencia de IgM frente a VHH6.



5-14 Megaloeritema

5 Exantemas cutáneos en la infancia

Exantema por enterovirus

Agente etiológico

Potencialmente, cualquier enterovirus no polio puede ser responsable de cuadros exantemáticos (ECHO, Coxackie).

Epidemiología

Los enterovirus son virus transmitidos por vía fecal-oral, o respiratoria. Sus tasas de transmisión son mayores cuanto menor es la edad del sujeto afectado y su nivel socioeconómico. La excreción del virus por las heces puede persistir durante semanas, lo que hace que estos cuadros clínicos puedan persistir durante largos periodos de tiempo en la sociedad.

Clínica

El exantema por enterovirus puede aparecer con clínicas muy diversas según el tipo de virus que se trate, pudiendo presentarse como procesos respiratorios (rinorrea, faringitis, herpangina, neumonía, pleurodinia), exantemas 5-15, manifestaciones neurológicas (desde meningitis a encefalitis), diarrea, miocarditis, pericarditis, manifestaciones cutáneas leves... Los enterovirus mejor conocidos y caracterizados son los virus Coxsackie A16, agentes causantes del síndrome de boca-mano-pie 5-16, o el enterovirus 71, responsable de casos de vesículas en lengua y mucosa bucal, sin pápulas eritematosas en palmas y plantas, o como el virus ECHO 9, con enantema y meningitis.



5-15 Exantemas por enterovirus

5 Exantemas cutáneos en la infancia

Diagnóstico

El método diagnóstico más preciso consiste en el aislamiento por cultivo viral. En la actualidad, en casos de meningitis resulta más eficaz el diagnóstico mediante determinación de PCR (reacción en cadena de la polimerasa). En caso de ingreso hospitalario debe hacerse aislamiento de contacto en el manejo de lactantes y niños pequeños que no controlen esfínteres.

Tratamiento

El tratamiento es sintomático. En caso de neonatos inmunodeficientes, con infección crónica, pacientes con miocarditis, o, en general, pacientes graves, se sugiere el tratamiento con inmunoglobulinas con altos títulos de anticuerpos (Ac).

Varicela-zoster

Agente etiológico

El virus varicela-zoster es un virus ADN, perteneciente a la familia de los *Herpesviridae*, responsable de 2 enfermedades diferentes, la varicela y el herpes zoster.



5-16 Infecciones por enterovirus (síndrome de boca-mano-pie)

5 Exantemas cutáneos en la infancia

Epidemiología

El hombre es el único reservorio de la enfermedad, la transmisión es directa persona a persona o por secreciones respiratorias. Dicha enfermedad presenta una mayor tasa de incidencia en los países con climas templados durante los meses de diciembre a junio. El periodo de incubación oscila de 14 a 21 días, con mayor contagiosidad en los días que preceden a la fase eruptiva y mientras persistan las vesículas. En pacientes inmunodeprimidos el periodo de contagio puede ser muy superior.

Clínica

Suele cursar con fiebre moderada y exantema maculopapulovesiculocostroso 5-17, pruriginoso, con la características de presentar en un momento determinado todos los distintos periodos evolutivos del exantema a la vez. La duración del mismo oscila entre 5 y 7 días, siendo posible encontrar durante la enfermedad múltiples lesiones en mucosas bucal 5-18, ótica, conjuntival, etc.

La reactivación del VVZ una vez pasada la enfermedad se conoce con el nombre de herpes zoster.

Diagnóstico

Es fundamentalmente clínico, en caso de duda puede confirmarse serológicamente por inmunofluorescencia indirecta (IFI).



5-17 Exantema variceloso



5-18



5-18



5-18

5-18 Estomatitis herpética

5 Exantemas cutáneos en la infancia

Tratamiento

Con antihistamínicos para evitar el prurito y rascado posterior, con lo que ello conlleva, en cuanto a mayor posibilidad de sobreinfecciones cutáneas 5-19. En caso de infecciones bacterianas, *S. pyogenes* y *S. aureus* son los microorganismos responsables de la mayor parte de dichas infecciones y su tratamiento consistirá en aminopenicilinas con acción frente a betalactamasas.

Mononucleosis infecciosa (MNI)

Agente etiológico

La mononucleosis infecciosa, mas que una enfermedad, constituye un síndrome, definido por una serie de síntomas y signos característicos, y causado por gran diversidad de microorganismos entre los que destaca especialmente el virus de Epstein-Barr, pero también puede ser causada por citomegalovirus, *Toxoplasma gondii*, *Herpes hominis 6 y 7*, *Mycoplasma pneumoniae*, y primoinfección por el VIH.

Patogenia

La patogenia de la enfermedad depende del agente causal. En caso de ser causadas por virus ADN de la familia de los *Herpesviridae* (virus de Epstein-Barr, *herpes hominis 6 y 7*, citomegalovirus), su efecto patogénico es debido a la activación y proliferación de los linfocitos CD4 y CD8, y el virus puede persistir en estado de latencia en diferentes células, según el agente causal, sin ser eliminados del organismo durante largos periodos, incluso durante toda la vida, con periodos de reactivación clínica.

En el caso del virus de Epstein-Barr (EBV), el virus puede transmitirse por la saliva, en caso de contactos estrechos con el enfermo o portador, con replicación celular a nivel orofaríngeo que a su vez infecta a los linfocitos B, responsables del desencadenamiento de las respuestas citotóxicas que se encargan del control de la enfermedad. Sin embargo, el EBV queda almacenado en estado latente en el interior de los linfocitos B, que en situaciones de inmunodepresión, pueden llegar a activar dicho virus.



5-19 Sobreinfecciones bacterianas de la varicela

5 Exantemas cutáneos en la infancia

Clínica

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad dependen en gran medida del microorganismo causante y de la edad del paciente. En el caso de MNI por EBV la enfermedad consiste en fiebre de duración prolongada superior a 38-38,5°C en el 80% de los casos; astenia que a veces impide las actividades cotidianas del enfermo y anorexia marcadas, adenomegalias generalizadas, con predominio en los grupos ganglionares del cuello, faringoamigdalitis y exudado faringoamigdalar **5-20**. Este tipo de signos y síntomas presenta un predominio en sujetos adolescentes, con casos de obstrucción de las vías aéreas superiores, presentando a veces problemas diagnósticos con masas retrofaríngeas y ocasionalmente exigen amigdalectomía de urgencia. Hepatosplenomegalia que, al contrario que la afectación orofaríngea, presenta una mayor incidencia en pacientes menores de 4 años, y que se suele acompañar de signos catarrales de vías altas en más de la mitad de los casos. En aproximadamente la tercera parte de los pacientes, sobre todo en pacientes pequeños, podemos encontrar la aparición de exantemas maculares, escarlatiniformes, urticariales o incluso petequiales, que en muchos casos se exacerbaban con la administración de amoxicilina/ampicilina **5-21**, menos frecuentemente pueden acompañarse de dolor abdominal y edemas.

En el caso de MNI por CMV suele cursar con fiebre, astenia y anorexia en la mayor parte de los casos, mientras que las adenomegalias y la afectación orofaríngea y la hepatosplenomegalia aparecen con una frecuencia muy inferior (<30% de los casos), siendo rara la existencia de exantemas. Sin embargo, pueden acompañarse de mialgias y dolores abdominales frecuentes. La MNI por VHH suele aparecer en adolescentes y adultos y cursa con poca sintomatología, así como la debida al *Toxoplasma gondii*, que aparece en casi el 1% de los casos, sin fiebre, predominando la linfadenopatía cervical, no dolorosa.



5-20 Distintos estadios de la amigdalitis por EBV

5 Exantemas cutáneos en la infancia

Diagnóstico

El diagnóstico, en el caso de la MNI por EBV y CMV (75% de las MNI no producidas por EBV), se hace por la clínica florida, y por la linfomonocitosis marcada que presentan todos estos pacientes, que en muchos casos, debido al gran número de leucocitos y la existencia de formas jóvenes, nos obligan a hacer diagnóstico diferencial con algún tipo de leucemias.

También debemos hacer diagnóstico diferencial, en muchos casos de MNI por EBV, con faringitis por adenovirus que suelen aparecer en menores de 4 años, sin hepatosplenomegalia ni exudados, y con las faringitis bacterianas estreptocócicas, que es más difícil, ya que casi la tercera parte de las faringitis por EBV presentan aislamiento de estreptococo betahemolítico del grupo A en su faringe, pero faltan las adenomegalias occipitales y retrofaríngeas, así como la hepatosplenomegalia.

Analíticamente, se caracterizan por linfocitosis absoluta predominante (>50%), con monocitos superiores al 10%, así como aumento de las transaminasas en >50%. Serológicamente presentan durante la fase aguda de la enfermedad IgM e IgG frente a la cápside del EBV positivos, monotest y Paul Bunnell también positivos, mientras que durante la fase latente persiste positiva la IgG frente a la cápside, pero la IgM y los Ac anti-Ebna aparecen negativos.

En el caso de MNI por CMV, presentan IgM e IgG frente a CMV positivos durante al menos 3-6 meses (ELISA, IF). El aislamiento en cultivos celulares del CMV en faringe u orina es menos específico, ya que pueden aislarse durante meses u o años. En caso de Toxoplasma, el diagnóstico será también serológico con



5-21 Exantemas tras la administración de ampicilina en un caso de mononucleosis infecciosa

5 Exantemas cutáneos en la infancia

títulos altos de IgM e IgG (IFI, IFA, ELISA, ISAGA), las dos últimas son las más sensibles para detectar IgM. En niños mayores, la existencia de IgM positiva no asegura infección aguda, ya que puede persistir durante un año, siendo necesarias determinaciones seriadas, o un test de avidéz, que aseguran una antigüedad no superior a los 4 meses.

Pronóstico

El pronóstico, salvo si hay complicaciones, suele ser bueno. Entre las complicaciones que estos procesos pueden causar tendríamos complicaciones obstructivas de vías respiratorias superiores, neurológicas, hematológicas, hepáticas y renales, y, en el caso del CMV, suelen ser congénitas.

Tratamiento

En la mayor parte de los casos, el tratamiento suele ser sintomático con aportación de líquidos. En caso de obstrucciones graves puede ser necesario tratamiento con antiinflamatorios y corticoides (1-2 mg /kg/día de prednisona), hasta que ceda la sintomatología; en caso de que no ceda la clínica, se recomienda la amigdalectomía. Deberá hacerse reposo en caso de esplenomegalia marcada, evitando los deportes de riesgo para así evitar la posibilidad de rotura del bazo. En general, no están indicados los fármacos antivirales, salvo en casos graves.

Enfermedad de Kawasaki

Agente etiológico

La enfermedad de Kawasaki o síndrome adenomucocutáneo es una vasculitis multisistémica, que se ha relacionado con múltiples agentes etiológicos, entre los que podemos encontrar a virus, bacterias y toxinas estafilocócicas.

Epidemiología

Patología muy frecuente en Japón, menos frecuente en nuestro entorno, aunque en los últimos años y según más se busca, más aparece. De hecho, estudios serios realizados en países desarrollados han encontrado una incidencia cada vez más importante. La referida baja incidencia encontrada en muchos de estos países puede radicar en la ausencia de un marcador biológico sensible que permita realizar un diagnóstico correcto, seguro y rápido, por lo que en la actualidad debemos basarnos en una serie de datos clínicos que no aparecen de forma simultánea en todos los pacientes, y que además no son específicos de esta enfermedad, sino que pueden presentarse en diversos procesos infecciosos pediátricos.

Aunque, como ya hemos dicho, la etiología actualmente sigue siendo desconocida, existen datos como la respuesta a las inmunoglobulinas, el perfil de las citocinas y la detección de cepas productoras de toxinas, que nos llevan a pensar en una posible relación entre esta enfermedad y la existencia de toxinas bacterianas

5 Exantemas cutáneos en la infancia

(estafilocócicas o estreptocócicas), lo que nos acerca a poder encuadrar, cada vez con mayor seguridad, a esta enfermedad en el grupo de enfermedades producidas por superantígenos.

Clínica

Podemos encontrar formas mayor, con unos criterios clínicos y analíticos, que aparecen de forma simultánea, y formas minor o abortivas en donde algunos de dichos criterios pueden estar ausentes, lo que dificulta de forma significativa en diagnóstico de dicha enfermedad.

Entre los síntomas o signos que constituyen la clínica de esta enfermedad, encontramos, en primer lugar, la fiebre, síntoma más frecuente aunque no siempre aparece. Su duración debe ser superior a los 5 días, si bien su sola presencia (sin tener en cuenta su duración) sirve como dato índice de la enfermedad. Esta fiebre viene caracterizada por la falta de respuesta a la acción de los antibióticos y/o antipiréticos.

En segundo lugar tendríamos el exantema (polimorfo y de predominio centrípeto, en muchos casos seudourticarial o pseudosarampionoso, aunque en otras ocasiones pueden presentarse formas purpúricas, escarlatiniformes o multiformes. En el lactante suele distribuirse preferentemente en la zona del pañal. Ocasionalmente, y a los pocos días de la desaparición del exantema, puede aparecer una descamación, más acentuada en pliegues). La inflamación o edema de extremidades (manos y pies) aparece en el 90% de los casos, y consiste en un eritema palmoplantar con edema indurado de manos y pies, signos que pueden no ocurrir de forma simultánea. A las 2-3 semanas de su aparición, estos signos se acompañan de uno de los signos más conocidos: la descamación (en guante) de los pulpejos de las manos y de los pies **5-22**.



5-22 Enfermedad de Kawasaki (descamación en guante)

5 Exantemas cutáneos en la infancia

En tercer lugar tendríamos la conjuntivitis bilateral, no dolorosa, que no consiste en una verdadera conjuntivitis, sino más bien corresponde a una inyección conjuntival, con inflamación de los vasos de la conjuntiva bulbar sin exudado ni ulceración corneal. Suele aparecer a los 2 días del inicio de la fiebre y puede durar hasta 3 semanas.

En cuarto lugar tendríamos la linfadenopatía cervical unilateral en el 70% de casos, que con frecuencia suele ser única, de un tamaño superior a 1,5 cm de diámetro y desaparece con el cese de la fiebre.

Por último, en quinto lugar, las alteraciones de la mucosa labial y oral con eritema y fisuración de los labios, lengua aframbuesada 5-23, y eritema de la mucosa bucal y faríngea.

Una de las afectaciones más graves de esta enfermedad son las alteraciones cardíacas, que aparecen en al menos un 20% de los casos no tratados, porcentaje que se reduce al 3% en casos tratados correctamente, y que constituyen una de las causas más frecuentes de lesiones cardíacas adquiridas en la infancia. Suelen aparecer a las 2 semanas, y las formas más severas comprenden insuficiencia cardíaca congestiva, insuficiencia mitral, derrame cardíaco y arritmias cardíacas. Las alteraciones coronarias pueden ser causa de muerte súbita hasta en el 2% los casos, sobre todo en niños pequeños. Si bien en la mayoría de los casos las alteraciones coronarias regresan a la normalidad, estos pacientes presentan un mayor riesgo de infarto de miocardio y muerte súbitas en los primeros 5 años.



5-23 Enfermedad de Kawasaki (lengua aframbuesada, adenitis cervical, exantema)

5 Exantemas cutáneos en la infancia

Diagnóstico

El diagnóstico es clínico, basado en los criterios diagnósticos ya descritos.

En la analítica se aprecia trombocitosis elevada que aparece a partir del 10º día y puede persistir durante semanas, alcanzando su valor máximo hacia la 2ª-4ª semana, coincidiendo con la fecha de mayor riesgo de trombosis coronaria, y llegando a alcanzar cifras superiores a 1.800.000 plaquetas/ μ l. Hay también presencia de leucocitosis elevada ($>18.000/\mu$ l) y discreta anemia. Es preciso descartar otras enfermedades como escarlatina y exantemas virales.

Tratamiento

El tratamiento debe ser lo más precoz posible con el fin de prevenir las complicaciones cardíacas.

Se administrará gammaglobulina a razón de 2 g/kg, en una sola dosis y administrada durante 12 horas. El mismo día de la infusión de gammaglobulina, comenzar con ácido acetilsalicílico a dosis de 50-100 mg/kg/día, durante 14 días o hasta el control de la fiebre, para continuar con dosis de 5-10 mg/kg/día hasta la normalización de la VSG y la trombocitosis, manteniendo unos niveles de salicilatos de 18-28 mg/ml.

Está contraindicado el uso de los corticoides.

Infección por adenovirus

Etiología

Es causada por virus ADN pertenecientes a la familia *Adenoviridae*, que comprende los géneros *Mastadenovirus*, y *Avianadenovirus*, que afecta tanto a mamíferos como aves, habiéndose descrito hasta 49 serotipos relacionados con cuadros infecciosos en humanos, si bien en la actualidad se consideran hasta 51.

Epidemiología

Los adenovirus presentan un genoma formado por una doble cadena de ADN, protegido por una nucleocápside de forma icosaédrica, constituida por 240 capsómeros hexagonales que ocupan caras y aristas y 12 pentagonales que se sitúan en los vértices y de donde parten unas prolongaciones o fibras en cuyos extremos se encuentran las glucoproteínas causantes de la adhesión a las células endoteliales de los distintos tejidos, responsables de los diferentes cuadros clínicos. A través de los capsómeros y de los diversos mosaicos antigénicos que forman, los adenovirus se clasifican en 49 serotipos deferentes, aunque también pueden existir antígenos comunes que facilitan el estudio e identificación de estos virus por medio de sueros polivalentes. Las glucoproteínas terminales son responsables de su capacidad hemaglutinante, importante para su

5 Exantemas cutáneos en la infancia

identificación y clasificación. Estos virus también pueden ser estudiados mediante la amplificación genómica directa de secuencias de DNA comunes de grupo o específicas de tipo. Este grupo de virus carece de envoltura lipídica, siendo resistentes a los agentes externos, lo que explica su forma de transmisión por inhalación próxima al paciente tosedor, o remota por vía fecal; debido a dicha resistencia, las muestras clínicas utilizadas para el aislamiento pueden conservarse durante algunos días.

Clínica

Las infecciones por adenovirus presentan una morbilidad muy elevada y una baja mortalidad, suelen aparecer en forma de brotes epidémicos a lo largo del año, pudiendo afectar a muy diversos aparatos:

- Infecciones del tracto respiratorio, muy frecuentes, tanto de vías altas (faringoamigdalitis), o de vías bajas (traqueobronquitis, con la tos como síntoma primordial, y con mucha menos frecuencia neumonías).
- Infecciones del tracto digestivo, donde se distinguen los serotipos 40 y 41, causantes de procesos febriles y gastroenteritis de duración superior a 8 días.
- Infecciones oculares, con conjuntivitis acompañando a otros cuadros clínicos como faringitis (síndrome faringoconjuntival), o como una queratoconjuntivitis más grave.
- Infecciones genitourinarias (cistitis hemorrágicas, cervicitis o uretritis).
- Infecciones en inmunodeprimidos, con cuadros graves de neumonías o sepsis en muy diferentes órganos; también se han descrito procesos graves con afectación del SNC como meningitis y encefalitis, o la miocarditis, esta última muy rara.

Muchos de estos cuadros pueden cursar con exantemas morbiliformes inespecíficos.

Diagnóstico

A falta de una técnica eficaz, se han utilizado muy diversas. Debido a la ausencia de un único método seguro, con un precio asequible y eficaz, se piensa que si las técnicas de amplificación genómica alcanzaran unos precios asequibles, podrían imponerse como medio diagnóstico de elección. Hasta entonces, nos valdremos de la obtención de muestras en la fase aguda de la enfermedad, dirigida a la observación del patógeno (mediante microscopía óptica con tinciones es inespecífica, siendo más útil la inmunofluorescencia –IF–) en cuadros respiratorios, urinarios o conjuntivales.

En cuadros respiratorios también podemos utilizar los lavados nasofaríngeos, no siendo aceptables los frotis faríngeos utilizados en bacteriología. La microscopía electrónica se aplica al diagnóstico de la gastroenteritis por adenovirus, aunque no permite tipificar los diferentes serotipos. Esto puede ser subsanado utilizando diferentes anticuerpos específicos.

5 Exantemas cutáneos en la infancia

Son útiles las técnicas de detección de antígeno (Ag), como la aglutinación con partículas de látex (Geas por adenos 40 y 41). El enzimoimmunoensayo (EIA) es la técnica de elección para la determinación de Ag solubles en heces, con una especificidad del 90-95% y una sensibilidad del 70-90%, si bien las técnicas que combinan EIA con cromatografía alcanzan mayor especificidad y sensibilidad.

La detección y amplificación genómica es de uso limitado por su relación coste/beneficio. El cultivo y aislamiento viral siguen siendo las pruebas definitivas para demostrar la existencia de infecciones por adenovirus, son muy específicas pero no muy sensibles. Por fin, tendríamos las pruebas serológicas con seroconversión o aumento significativo del título de Ac.

5 Exantemas cutáneos en la infancia

Caso clínico 1

Paciente de 20 meses de edad que ingresa por fiebre de 5 días de hasta 41°C que cede mal con antitérmicos, ha vomitado en 2 ocasiones. Sus padres refieren anorexia, rechazo de las tomas y deposiciones líquidas. 48 horas antes del ingreso fue evaluada por la hipertermia, destacando a la exploración la presencia de un exantema palpable eritematoso, confluyente, de pequeños elementos en tronco y miembros, con intenso eritema perineal descamativo, así como exudado amigdalal. Se realizó test de detección rápida de Ag estreptocócico que fue negativo. Su médico le indicó tratamiento con amoxicilina y ácido clavulánico, pese a lo cual persisten la fiebre y el malestar general.

Antecedentes personales y familiares. Nació en España de embarazo controlado y normal y no refiere viajes. Vacunada correctamente sin reacciones adversas No hay patología en la familia.

Exploración al ingreso. Regular estado general, decaída, labios secos y fisurados, mucosas secas, ojos hundidos, faringe hiperémica con hipertrofia amigdalal y placa de exudado blanquecino en la amígdala derecha, lengua aframbuesada y saburral, exantema confluyente de tacto áspero en extremidades que no respeta palmas ni plantas. Presenta edema de manos y pies, sin signos de afectación articular. Tumefacción submandibular izquierda de 3 x 3 cm, dura, con mínima tumefacción retroauricular, eritema conjuntival intenso sin supuración, y exploración neurológica normal.

1. ¿Qué exploración complementaria realizaría en este caso?

- A- Hemograma con reactantes de fase aguda, incluidos VSG y PCR
- B- Serología y cultivo para virus (parvovirus, sarampión, adenovirus) y otros agentes infecciosos como rickettsias, leptospiras
- C- Hemocultivo
- D- Sedimento urinario, urocultivo
- E- Todas son correctas

Respuesta correcta: E. Todas las respuestas son válidas, hay que tener en cuenta que el diagnóstico debe basarse en el conjunto de signos y síntomas, ayudado de exploraciones complementarias que en un paciente de 20 meses febril es necesario efectuar realizando toma de cultivos, serologías para virus y búsqueda de un foco pulmonar, urinario o hematógeno.

2. La paciente presentaba al ingreso un hemograma con 17.400 leucocitos/ μ l (15%L, 2%M, 80%G, 3%E), VSG de 102 mm, PCR de 25 mg/dl, Hb de 10,6 g/dl, VCM de 69, y 372.000 plaquetas/ μ l. Sedimento de orina, 50-100 leucocitos/campo, esterasa leucocitaria ++, y resto normal. Detección de Ag estreptocócico en exudado faríngeo negativo. Radiografía de tórax normal. ¿Cuál sería su diagnóstico de presunción?

- A- Síndrome mucocutáneo linfonodular o enfermedad de Kawasaki
- B- Síndrome de shock tóxico estreptocócico
- C- Síndrome de Stevens-Johnson
- D- Escarlatina
- E- Infección por adenovirus

5 Exantemas cutáneos en la infancia

Respuesta correcta: A. El diagnóstico diferencial se plantea con enfermedades febriles que cursan con erupción cutánea: escarlatina, síndrome de piel escaldada, síndrome de shock tóxico, síndrome de Stevens-Johnson, reacción a drogas, artritis reumatoide juvenil, infecciones virales (adenovirus), sarampión, leptospirosis, e infección por rickettsias.

El cultivo de secreciones para virus, así como el test de diagnóstico rápido, pueden ayudar al diagnóstico de enfermedad viral.

Cuando se plantea el diagnóstico diferencial con la escarlatina, la detección del antígeno estreptocócico positivo, así como el aislamiento del mismo en la faringe, pueden ayudar al diagnóstico, pero hay que tener en cuenta que este microorganismo puede encontrarse en el estado de portador (25% de los niños) sin que represente la causa de la patología. El tratamiento con antibioterapia empírica logra una mejoría a las 24-48 horas de iniciado el tratamiento.

Otro planteamiento que podemos hacernos es realizar el diagnóstico diferencial entre las entidades que cursan con la tríada fiebre prolongada, erupción cutánea y ojo rojo. En esta tríada se encuentran comprendidas patologías inmunológicas como el síndrome de Reiter, la enfermedad inflamatoria intestinal, la sarcoidosis, el lupus y el síndrome de Behçet. En todas ellas podemos encontrarnos, al igual que en la enfermedad de Kawasaki, con una uveítis anterior que podremos diagnosticar mediante una valoración por el oftalmólogo con la lámpara de hendidura. Todas estas enfermedades se suelen producir a edades más avanzadas y en nuestro caso debemos apoyarnos en los síntomas y signos que presenta la paciente, y que sin duda nos llevarán a diagnosticarla de enfermedad de Kawasaki (véase tabla).

Criterios diagnósticos de Enfermedad de Kawasaki:

Fiebre de más de 5 días de duración

Cuatro de los siguientes 5 signos:

Conjuntivitis bilateral no exudativa

Rash polimorfo

Cambios en labios y boca

labios rojos, secos, figurados

eritema de boca y faringe

Cambios en extremidades

eritema de palmas y plantas

Edema de manos y pies

Descamación de manos, pies, periné

Adenopatía cervical

Mayor de 15 mm, unilateral, única, dolorosa, no supurada.

No evidencia de otra enfermedad que explique las manifestaciones clínicas

5 Exantemas cutáneos en la infancia

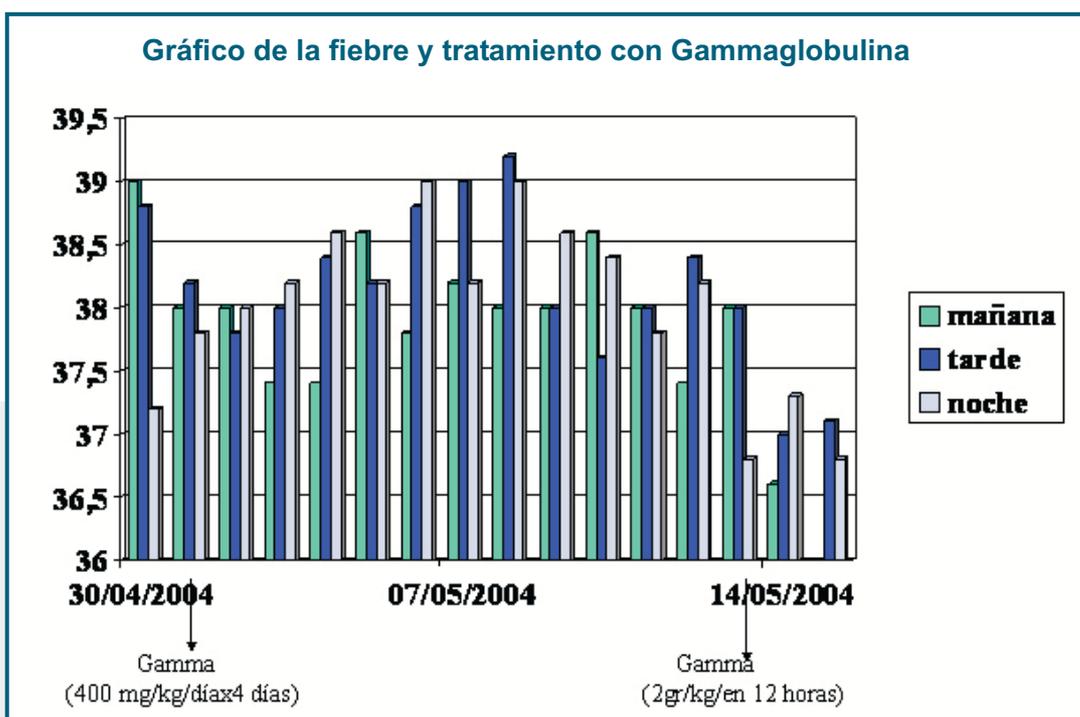
3. Ante la hipertermia mantenida y el cuadro clínico observado, se sospecha enfermedad de Kawasaki. ¿Qué estrategia terapéutica adoptaría?

- A. Actitud expectante, no hay tratamiento para la enfermedad de Kawasaki
- B. Gammaglobulina IV polivalente (2 g/kg a pasar en 12 horas)
- C. Ácido acetilsalicílico (80-100 mg/kg/día divididos en 4 dosis)
- D. Gammaglobulina IV polivalente (2 g/kg a pasar en 12 horas) más ácido acetilsalicílico (80-100 mg/kg/día en 4 dosis)
- E. Gammaglobulina IV polivalente (400 mg/kg/día durante cuatro días)

Respuesta correcta: D. La administración de gammaglobulina 2 g/kg en 12 horas antes del 10º día de iniciada la enfermedad, reduce la incidencia de aneurismas coronarios de 20% a menos de 4%. Produce una rápida defervescencia de la fiebre y los síntomas asociados con rápida normalización de los valores de los reactantes de fase aguda y además mejora la función miocárdica. Esta dosis ha mostrado más eficacia que la administración fraccionada de gammaglobulina.

El AAS se utiliza a dosis elevadas buscando un efecto antiinflamatorio y su administración debe mantenerse hasta pasados 3-4 días de apirexia, incluso hay recomendaciones de mantener esta dosis hasta el día 14 de iniciada la enfermedad. Posteriormente se utilizarán dosis más bajas con objeto de tener un efecto antiagregante (3-5 mg/kg/día en una toma). La dosis de gammaglobulina puede ser necesario repetirla si tras su administración no se consigue defervescencia de la fiebre o si tras la misma ésta vuelve a ascender.

En este caso, se inició tratamiento con gammaglobulina polivalente (400 mg/kg/24 h, 4 dosis), presentando mejoría clínica a las 24 horas de la primera dosis, con desaparición del exantema y la conjuntivitis y mejora de la inflamación de la mucosa oral y de las adenopatías cervicales. También recibió ácido acetilsalicílico (90 mg/kg/día). La fiebre mejoró, termometrándose fiebre en los días siguientes pero siendo ésta inferior a 38,5°C (ver gráfico).



5 Exantemas cutáneos en la infancia

Se realizó ecocardiografía, que fue normal, y cultivo para virus de secreciones respiratorias y en heces, que resultó negativo. La paciente continuó con malestar general, decaimiento y anorexia. Se investigaron otras causas de fiebre, siendo todo negativo (captaciones con isótopos, VIH, serología para virus, hemocultivos, radiografía de tórax, urocultivo, coprocultivo, mantoux, eco abdominal). Al 6º día del ingreso la fiebre se elevó termometrándose de nuevo picos de 39°C y al 10º día del ingreso se repitió la analítica sanguínea, donde se observó aumento de reactantes de fase aguda, 36.000 leucocitos/ μ l (35%L, 2% M, 55%G), 1.026.000 plaquetas. La paciente inició una descamación de palmas y plantas de pies y manos. Se decidió, 13 días después del ingreso, repetir la dosis de gammaglobulina i.v. (2 g/kg en 12 horas), tras lo cual, a las 24 horas, la paciente experimentó una defervescencia de la fiebre y a las 48 horas los reactantes de fase aguda disminuyeron (14.300 leucocitos/ μ l (54%L, 4%M, 35%G, 6% E), PCR 6,2, plaquetas 797.000).

El día 17 del ingreso se realizó ecocardiografía, donde se objetivó un aneurisma del tronco izquierdo, circunfleja y descendente anterior de 6,5 mm de diámetro máximo y una extensión de 20 mm. Actualmente le paciente se encuentra asintomática, en tratamiento con ácido acetilsalicílico a dosis antiagregantes y pendiente de evolución de los aneurismas coronarios.

5 Exantemas cutáneos en la infancia

Caso clínico 2

Lactante de 21 días de vida, que ingresa en neonatología, procedente del servicio de urgencias, por presentar un exantema eritematoso, descamativo generalizado, de predominio en cuello, axilas y regiones periorificiales de 24 horas de evolución (véase figura), asociado con irritabilidad y sensación distérmica, no termometrada. No presenta otra sintomatología.

Exploración al ingreso: 37,2° C, T.A. 100/53. Buen estado general, eritrodermia en pliegues, con descamación perioral, perineal, cuello y axilas. Signo de Nikolsky positivo. Buena hidratación y perfusión periférica. No signos de distrés respiratorio. Auscultación cardiaca rítmica, sin soplos; auscultación pulmonar con buena ventilación, bilateral y simétrica. Abdomen blando y depresible, no doloroso a la palpación, no se palpan megalias, ni masas patológicas. Examen neurológico con F.A. normotensa, con buen tono y vitalidad, no movimientos anómalos. Genitales masculinos, normoconfigurados.

Exploraciones complementarias: Hemograma: Hb, 10,7 g/dl; Hto., 32%; plaquetas, 549.000/ μ l; hematíes, 4.050.000/ μ l; leucocitos, 18.000/ μ l (25/L, 63,9/S, 4,9/M, 3,8/E, 2,1/B), VSG de 46, PCR 4,2, glucosa 97 mg/ml, urea 19, creatinina 0,7. Resto de parámetros bioquímicos en límites normales. Parámetros microbiológicos: hemocultivo negativo, E faríngeo negativo, E heridas negativo, E conjuntivas *S. aureus*, E nasal *S. aureus*, urocultivo negativo, sedimento urinario negativo.

Informe de dermatología: lesiones dérmicas, con abundantes restos de piel demudada repartidos por todo el cuerpo.

Ante la posibilidad de un síndrome de piel escaldada estafilocócico el paciente es tratado con antibioterapia intravenosa con antibióticos betalactámicos (cloxacilina) y líquidos intravenosos, para prevenir las posibles pérdidas hídricas y electrolíticas, como si fuera una quemadura importante, con lo que mejora su cuadro clínico. El cuadro es compatible con un síndrome de la piel escaldada estafilocócico (SSSS).

1. ¿Qué pruebas diagnósticas deberíamos realizar para confirmar el diagnóstico de presunción?

- A. Hemograma y reactantes de fase aguda
- B. Hemocultivo
- C. Cultivo del líquido de las vesículas
- D. Parámetros bioquímicos
- E. Todas las anteriores



5 Exantemas cutáneos en la infancia

Respuesta correcta: E. En verdad serían necesarias muy pocas exploraciones complementarias, para poder diagnosticar la enfermedad.

El hemograma nos dará la información necesaria para sostener una etiología infecciosa, que analíticamente se acompañaría de leucocitosis con desviación a la izquierda de la fórmula leucocitaria, con elevación de la VSG y de la proteína C.

Los parámetros bioquímicos podrían mostrar alteraciones hidroelectrolíticas como consecuencia de las pérdidas hídricas causadas por las lesiones dérmicas que esta enfermedad conlleva.

Los parámetros microbiológicos, con realización de hemocultivos, cultivos de exudados conjuntivales, dérmicos, faríngeos, nasales, etc., el aislamiento de *S. aureus* en lugares distantes de las lesiones dérmicas y la obtención de cepas de *S. aureus* epidermifíticas, con toxinas exfoliativas, nos asegurarán el diagnóstico de la enfermedad, siendo en mucosa necesario el diagnóstico diferencial con las lesiones estreptocócicas:

	Escarlatina estafilocócica	Escarlatina estreptocócica
Epidemia	Rara	Frecuente
Edad de aparición	Primer año de vida	De 4-8 años
Localización	Piodermitis	Faringitis
Fiebre	Febrícula (<38,5°)	Fiebre (>38,5°)
Enantema	Ausente	Presente
Síntomas	Astenia marcada	Náuseas, cefaleas, dolor abdominal
Signos cutáneos iniciales	Eritema cianótico en los pliegues	Eritema puntiforme perioral
Otros signos cutáneos	Bulla, costra hipotensa	Adenias, palidez perioral, lengua aframbuesada,
Descamación	En miembros, manos y pies	En miembros, manos y pies
Terapia	Penicilinas semisintéticas (cloxacilina, ceftriaxona)	Penicilinas

2. ¿Con cuál de las siguientes enfermedades es necesario un diagnóstico diferencial?

- A. Pioderma gangrenoso
- B. Lesiones micóticas
- C. Dermatofitosis
- D. Lesiones pustulosas producidas por agentes vivos
- E. Con todas las anteriores

Respuesta correcta: E. El caso que presentamos presenta pocas dudas diagnósticas según seguimos el curso de la enfermedad. La aparición de una erupción vesicular en miembros, con signo de Nikolsky positivo, seguida pocas horas después de una descamación periorificial, durante las primeras fases de la enfermedad, podría ser suficiente para asegurar la etiología, descartando otras patologías posibles como pustulosis de origen no infeccioso (acné, psoriasis pustulosas, pioderma gangrenoso, eritema tóxico, necrolisis epidérmica y acropustulosis infantil, pustulosis melánica, foliculitis eosinófila, foliculitis de la nariz)

5 Exantemas cutáneos en la infancia

3. ¿Cuál de los siguientes síntomas/signos no aparecen en la enfermedad/infección estafilocócica?

- A. Fiebre
- B. Enrojecimiento de la piel
- C. Signo de Nikolsky positivo
- D. Irritación de mucosas
- E. Piel dolorida

Respuesta correcta: E. No todas las lesiones pustulosas de la piel son causadas por infecciones estafilocócicas, y no todos los cultivos positivos para estafilococo significan infección estafilocócica. El diagnóstico de la pústula estafilocócica se debe hacer más por las características clínicas de las lesiones, que por el aislamiento de microorganismo, ya que la mayor parte de las veces están causadas por las toxinas exfoliativas de los estafilococos, aislándose dichos microorganismos en focalizaciones existentes a distancia de las lesiones exfoliativas. Se debe hacer un diagnóstico diferencial de las pústulas estafilocócicas con las herpéticas, con las pústulas epidermiolíticas tóxicas (forma de eritema exudativo secundaria a medicamentos, que en un principio cursa con urticaria y erupción de lesiones en diana), con quemaduras (con pérdidas abundantes de líquidos y electrolitos, que pueden implicar deshidrataciones importantes, disregulaciones de la piel y posibles sobreinfecciones importantes).

Una de las técnicas indispensables para el diagnóstico del SSSS consiste en la biopsia de la piel, ya que en muchos de los casos es necesaria la realización de una biopsia que nos determine la extensión de la lesión, si afecta tan sólo a la epidermis o alcanza también a la dermis.

Existen 3 métodos para realizar dicha biopsia:

- Biopsia de raspado, en donde se elimina la parte externa del área sospechosa de la piel. Se utiliza un escalpelo afilado para cortar la masa que sobresale de la piel normal.
- Biopsia con sacabocados, en donde se elimina un pequeño cilindro de la piel, se estira completamente la piel que rodea el lugar de la biopsia y se introduce en el sacabocados y se gira para obtener la muestra, si la muestra es grande se cierra la zona de la piel donde se ha tomado la muestra con algunos puntos de sutura.
- Biopsia por escisión, eliminándose toda área sospechosa, y profundizando hasta donde sea necesario para extraer todo el área afectada

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Isabel Longo

Las infecciones bacterianas en la infancia constituyen una causa común de consulta al pediatra. La mayor parte de las infecciones son banales y están producidas por microorganismos grampositivos, siendo el más frecuente el *Staphylococcus aureus*.

Las lesiones cutáneas en las infecciones bacterianas se producen por 2 mecanismos 6-1:

1. Por invasión local del microorganismo
2. Por toxinas

Consideraciones diagnosticoterapéuticas sobre las infecciones bacterianas cutáneas

Diagnóstico

El diagnóstico de las infecciones cutáneas bacterianas se basa por lo general en la anamnesis y los hallazgos clínicos. Las pruebas diagnósticas de referencia como el cultivo o la serología sólo permiten un diagnóstico retrospectivo, ya que los resultados tardan varios días. No obstante, existen algunas pruebas que permiten orientar el diagnóstico clínico, o al menos descartar otros agentes infecciosos no bacterianos en un corto espacio de tiempo (en menos de 2 horas). Las pruebas más utilizadas son la tinción de Gram, la detección del antígeno estreptocócico, la preparación de hidróxido de potasio, la preparación de Tzanck y la inmunofluorescencia para el virus herpes simple y herpes zoster.

La técnica de obtención de la muestra es importante. Las muestras que se obtienen por punción-aspiración o biopsia tienen menor riesgo de contaminación que las que se obtienen de un exudado superficial. El contenido líquido de las ampollas se puede aspirar y enviar para cultivo. Después, las vesículas y ampollas se deben romper y la base de la lesión se raspa; ese material se extiende en un cristal y ya está preparado para realizar una tinción de Gram, una preparación de Tzanck o una inmunofluorescencia directa para virus los herpes simple y herpes zoster según se oriente el diagnóstico.

6-1 Infecciones cutáneas bacterianas más frecuentes		
Invasión local		Toxinas
Infecciones superficiales	Infecciones profundas	
Impétigo no ampoloso Foliculitis Intertrigo Ectima Dactilitis Queratolisis plantar Eritrasma Tricomicosis	Abscesos Forúnculo Paroniquia <i>Infecciones del tejido celular subcutáneo</i> Erisipela Celulitis Linfangitis Fascitis necrotizante	Impétigo ampoloso Síndrome de la piel escaldada Síndrome del shock tóxico Escarlatina

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Tinción de Gram

Se realiza a todas las muestras enviadas para cultivo de bacterias y hongos. Los organismos se clasifican en grampositivos o gramnegativos en función de la capacidad que tienen de retener la tinción violeta cristal después de estar expuestos a una solución de acetona-alcohol. Los hongos son por lo general grampositivos, mientras que las bacterias pueden ser grampositivas o gramnegativas. La morfología y distribución son importantes para la orientación diagnóstica: el hallazgo de cocos grampositivos en racimos apunta hacia una infección por estafilococos, mientras que la presencia de cocos grampositivos en cadena es sugestivo de infección por estreptococos. La reactividad y la morfología se pueden alterar por el tratamiento antibiótico previo.

Detección del antígeno estreptocócico

Esta prueba se utiliza ampliamente para descartar una faringitis estreptocócica y recientemente ha demostrado su utilidad para el diagnóstico de infecciones extrafaríngeas por estreptococo del grupo A o *Streptococcus pyogenes*. La precisión global de esta prueba es del 92-97%, aunque la tasa de falsos negativos es mayor en infecciones iniciales y aquellas que tienen un bajo inóculo bacteriano.

Preparación de hidróxido potásico

La solución de hidróxido potásico (KOH) al 10% o al 20% disuelve las células epidérmicas y facilita la visualización de los elementos fúngicos.

Preparación de Tzanck

Se realiza un frotis de la base de la vesícula o ampolla y se tiñe con tinción de Giemsa. El hallazgo de células gigantes multinucleadas sugiere el diagnóstico de infección herpética.

Inmunofluorescencia directa para virus herpes simple y herpes zoster

Esta prueba es más sensible y específica que la tinción de Tzanck. La preparación se incuba con anticuerpos específicos para el virus herpes simple y el virus varicela zoster y después se examina con un microscopio de fluorescencia para valorar la presencia del virus dentro de las células.

Cultivo

Conviene especificar el tipo de microorganismos que se sospecha (aerobios, anaerobios) para que el laboratorio pueda realizar los cultivos oportunos. Si no se trata de microorganismos de lento crecimiento, los resultados suelen estar en 48-72 horas.

Serología

La serología puede ser de utilidad para confirmar una infección previa por *Streptococcus pyogenes* y permite filiar una glomerulonefritis secundaria a impétigo. En algunos casos de exantemas generalizados se plantea el diagnóstico diferencial con exantemas víricos. La serología frente a diversos virus, como los enterovirus, parvovirus B19 o CMV, pueden confirmar o descartar un diagnóstico dudoso.

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Tratamiento

La mayor parte de las infecciones bacterianas cutáneas están producidas por *Staphylococcus aureus* o *Streptococcus pyogenes*. Las infecciones superficiales y localizadas se pueden tratar con un antibiótico tópico. El resto de infecciones no complicadas se tratan con un antibiótico por vía oral. La antibioterapia parenteral se selecciona en determinados casos en función de la localización (periorbitaria), edad (neonatos) y gravedad de la infección.

Antibióticos tópicos

Los más empleados son la mupirocina y el ácido fusídico. La mupirocina presenta actividad frente a los microorganismos patógenos (*Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pyogenes*) pero no afecta a la flora residente de la piel. Es el tratamiento de elección para erradicar la colonización de fosas nasales y pliegues por *Staphylococcus aureus*.

El ácido fusídico presenta una eficacia similar a la mupirocina aunque se ha asociado con el desarrollo de cepas resistentes de *Staphylococcus aureus*.

Antibióticos sistémicos

Penicilinas. La penicilina V es el tratamiento de elección para las infecciones producidas por estreptococos. Debido a que carece prácticamente de actividad frente a *Staphylococcus aureus* y en la práctica clínica diaria no se emplean pruebas de confirmación se suele administrar una penicilina con actividad frente a *Staphylococcus aureus* como es la cloxacilina o la dicloxacilina. Aunque la dicloxacilina es el antibiótico de elección para infecciones estafilocócicas, su utilidad está limitada en niños pequeños por el mal sabor y las molestias gastrointestinales.

Cefalosporinas. Constituyen una alternativa para pacientes con alergia a las penicilinas. En niños, el porcentaje de sensibilización cruzada con las penicilinas es del 2% por lo que su administración es bastante segura aunque se recomienda precaución. Todas las cefalosporinas tienen una excelente actividad frente a *Staphylococcus aureus* meticilín-sensible y a *Streptococcus pyogenes*. Sus principales ventajas son la posología más cómoda, que permite administrarlas 2 veces al día o, como en el caso de cefprozil, una sola vez al día, la menor tasa de resistencias a *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pyogenes* y la menor incidencia de efectos secundarios.

Macrólidos. Los macrólidos constituyen una excelente alternativa para pacientes con sensibilización a betalactámicos. La eritromicina se ha empleado mucho para las infecciones bacterianas cutáneas no complicadas, aunque en algunas zonas su uso se está restringiendo por la aparición de cepas resistentes, tanto de *Staphylococcus aureus* como de *Streptococcus pyogenes*. Su utilización también se ve limitada por los efectos adversos (molestias gastrointestinales) y la necesidad de administrar la dosis 3 o 4 veces al día. Los nuevos macrólidos claritromicina y azitromicina producen menos efectos adversos y tienen una posología más cómoda.

Otros antibióticos. La clindamicina se recomienda para infecciones graves producidas por *Streptococcus pyogenes* debido a que estas infecciones se caracterizan por un inóculo elevado que disminuye la actividad de la penicilina.

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Las quinolonas no están aprobadas para su uso en niños menores de 12 años y tanto el ciprofloxacino como el norfloxacino tienen actividad frente a bacterias gramnegativas. No obstante, las quinolonas de última generación tienen mayor actividad frente a los grampositivos. Un reciente ensayo en adultos demostró que, en infecciones cutáneas no complicadas, la administración de moxifloxacino una vez al día tenía una eficacia similar a la cefalexina frente a *Staphylococcus aureus* y una capacidad superior para erradicar *Streptococcus pyogenes*. Aunque no constituye un tratamiento de primera elección, el moxifloxacino podría resultar muy útil para aquellos niños con problemas de cumplimiento terapéutico.

En pacientes con infección por *Staphylococcus aureus* meticilín-resistente la única alternativa válida es la vancomicina parenteral, aunque conviene individualizar cada caso ya que, en función del patrón de resistencia, se pueden emplear otros antibióticos como macrólidos, tetraciclinas o quinolonas. Afortunadamente, se han desarrollado nuevos antibióticos como el linezolid. Este antibiótico pertenece al grupo de las oxazolidinonas y ha demostrado una eficacia similar a la vancomicina, con menor incidencia de efectos secundarios, en niños con infecciones cutáneas complicadas.

En 6-2 se detallan las vías de administración, posología e indicaciones de los antibióticos más empleados en los pacientes pediátricos. Por lo general, se debe evitar la utilización de antibióticos de amplio espectro para disminuir el desarrollo de resistencias antibióticas.

6-2 Vías de administración, posología e indicaciones de los antibióticos más empleados en los pacientes pediátricos			
Antibiótico	Vía	Posología	Indicación
Penicilinas · Penicilina V · Dicloxacilina · Amoxicilina · Ampicilina	Oral Oral Oral Oral, IM, IV	25-50 mg/kg/d en 3-4 dosis, 10 días 12.5-50 mg/kg/d en 4 dosis, 10 días 20-40 mg/kg/d en 3 dosis, 10 días 50-100mg/kg/d en 4 dosis*	Inf. no comp. por <i>S. pyogenes</i> Inf. no comp. por <i>S. pyogenes</i> y <i>S. aureus</i> Inf. no comp. por <i>S. pyogenes</i> y <i>S. aureus</i> Inf. comp. por <i>S. pyogenes</i> y <i>S. aureus</i>
Cefalosporinas · Cefalexina (1g) · Cefadroxil (1g) · Cefazolin (1g) · Cefprozil (2g) · Cefuroxima (2g)	Oral Oral IM, IV Oral Oral	25-50 mg/kg/d en 2 o 4 dosis, 10 días 30 mg/kg/d en 2 dosis, 10 días 25-50 mg/kg/d en 3-4 dosis* 20 mg/kg/d en 1 o 2 dosis, 10 días 30 mg/kg/d en 2 dosis, 10 días	Inf. no comp. por <i>S. pyogenes</i> y <i>S. aureus</i> Inf. no comp. por <i>S. pyogenes</i> y <i>S. aureus</i> Inf. comp. por <i>S. pyogenes</i> y <i>S. aureus</i> Inf. no comp. por <i>S. pyogenes</i> y <i>S. aureus</i> Infe. no comp. por <i>S. pyogenes</i> y <i>S. aureus</i>
Macrólidos · Eritromicina · Claritromicina · Azitromicina	Oral Oral Oral	30-40mg/kg/d en 3 o 4 dosis, 10 días 15 mg/kg/d en 2 dosis, 10 días 20 mg/kg en dosis única o 10 mg/kg/d 5 días	Inf. no comp. por <i>S. pyogenes</i> y <i>S. aureus</i> Inf. no comp. por <i>S. pyogenes</i> y <i>S. aureus</i> Inf. no comp. por <i>S. pyogenes</i> y <i>S. aureus</i>

*En infecciones complicadas la duración del tratamiento depende de la evolución

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Enfermedades cutáneas bacterianas por invasión local

Infecciones superficiales

Impétigo no ampolloso

Constituye la infección bacteriana más frecuente en los niños. Es responsable de más del 70% de los casos de impétigo. Es más frecuente en zonas cálidas y húmedas. La mayor parte de los casos están producidos por *Staphylococcus aureus*, pero hasta en un 30% de los pacientes se puede aislar *Streptococcus pyogenes*. Durante los brotes epidémicos por *Streptococcus pyogenes* en los niños menores de 10 años pueden desarrollarse casos de glomerulonefritis, generalmente 3 semanas después del impétigo.

Manifestaciones clínicas. Clínicamente, las lesiones consisten en pequeñas vesículas o pústulas que se erosionan con facilidad dejando una superficie costrosa de coloración amarillenta (costras melicéricas) 6-3 y 6-4.

Si la infección se desarrolla sobre otras lesiones como la dermatitis atópica o la varicela, el diagnóstico clínico puede ser más complicado. En estos casos hay que sospechar una impetiginización o sobreinfección si los pacientes no responden al tratamiento indicado para su patología de base.

Diagnóstico diferencial. Las lesiones de impétigo deben diferenciarse de infecciones virales caracterizadas por vesículas y pústulas como es el caso de enterovirus, herpes simple y herpes zoster.

Tratamiento. Las lesiones localizadas se tratan con mupirocina tópica, aplicándola 3 veces al día durante 7-10 días. En los casos de impétigo diseminado se recomienda antibioterapia oral.

Foliculitis

La infección superficial del folículo pilosebáceo está producida en la mayor parte de los casos por *Staphylococcus aureus*. Las condiciones de humedad, higiene pobre y oclusión favorecen su desarrollo.



6-3, 6-4 Impétigo no ampolloso

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Existen otras circunstancias donde la foliculitis se produce por bacterias gramnegativas. Es el caso de adolescentes con acné moderado en tratamiento con antibióticos orales de amplio espectro.

Aunque infrecuentes en la población pediátrica, en los usuarios de duchas y saunas, puede aparecer una foliculitis en el tronco que está causada por *Pseudomona aeruginosa*.

Manifestaciones clínicas. Las lesiones de foliculitis consisten en pústulas y pápulas eritematosas centradas por folículos. Es frecuente el eritema perilesional 6-5.

Diagnóstico diferencial. En pacientes que reciben tratamiento con inmunosupresores o antibióticos de amplio espectro conviene descartar infección por *Candida* o por *Malassezia furfur*.

Tratamiento. Las foliculitis por *Staphylococcus aureus* localizadas se tratan con antisépticos tipo clorhexidina. Para lesiones recurrentes se emplea peróxido de benzoilo en gel o loción. En casos más extensos se recomienda antibioterapia oral (betalactámicos o macrólidos). La foliculitis por gramnegativos en los pacientes con acné se trata con amoxicilina, ampicilina y en adolescentes que han finalizado el período de crecimiento se pueden emplear quinolonas.

Intértrigo

El intertrigo producido por bacterias grampositivas es más frecuente en la región perianal, aunque también se ha descrito en la zona del cuello y axilas. Suele afectar a niños menores de 10 años y está producido por *Streptococcus pyogenes*. Las condiciones de oclusión y maceración favorecen su desarrollo.

Hasta un 10% de estos niños presentan una faringitis sintomática.

Manifestaciones clínicas. En un 90% de los casos aparece una placa eritematosa de bordes netos en la región perianal 6-6. La mitad de los niños refieren dolor o sensación de escozor y un tercio presenta hematoquecia.



6-5 Foliculitis
6-6 Intértrigo

© Elsevier 2004 Habif: Clinical Dermatology 4E - www.clinicderm.com

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Diagnóstico diferencial. Se debe sospechar un intertrigo por *Streptococcus pyogenes* en aquellos niños que presenten lesiones en pliegues y no hayan respondido a tratamiento con corticoides tópicos y antifúngicos ya que las causas más frecuentes de intertrigo son la dermatitis irritativa y la candidiasis.

Otras entidades que plantean un diagnóstico diferencial son la psoriasis, la dermatitis seborreica, la infección por parásitos, la enfermedad inflamatoria intestinal y el abuso sexual.

Tratamiento. El tratamiento de elección es la penicilina oral durante 10 días, y en pacientes alérgicos se puede emplear eritromicina. Las recurrencias pueden aparecer hasta en un 50% de los casos y se recomienda emplear clindamicina.

Ectima

El ectima suele aparecer en zonas erosionadas y en niños mal nutridos. Es más frecuente en las piernas y está producido por *Streptococcus pyogenes*.

Manifestaciones clínicas. Clínicamente se caracteriza por una vesícula o pústula que evoluciona hacia la formación de una úlcera 6-7.

Diagnóstico diferencial. Al inicio del cuadro las lesiones deben diferenciarse de un impétigo no ampolloso. Cuando está en la fase de úlcera conviene descartar que se trate de un ectima gangrenoso (infección por *Pseudomonas*) o un pioderma gangrenoso (dermatosis neutrofílica).

Tratamiento. Se recomienda antibioterapia sistémica. Los cuidados locales en la fase evolucionada con desbridamiento de la escara y apósitos oclusivos son necesarios para una adecuada cicatrización.

Dactilitis ampollosa

Es más frecuente en los niños de edad escolar y está producido casi siempre por *Streptococcus pyogenes*. De forma excepcional se ha descrito infección por *Staphylococcus aureus* o estreptococo del grupo B. Las lesiones se suelen localizar en la cara palmar de los dedos de las manos y los pies.



6-7 Ectima

Copyright © 2003 Elsevier-Pediatric Dermatology 3E, edited by Schachner, Hansen et al.

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Manifestaciones clínicas. Las lesiones consisten en ampollas que pueden alcanzar los 2 cm sobre una base eritematosa. Las ampollas se rompen con mínimos traumatismos, por lo que en muchas ocasiones sólo se objetiva una superficie erosionada **6-8**.

Diagnóstico diferencial. El diagnóstico diferencial se realiza con la infección por herpes simple. Con frecuencia el panadizo herpético aparece en niños con gingivostomatitis que se han inoculado la infección.

Tratamiento. Se recomienda la incisión y drenaje del contenido de las ampollas así como antibioterapia oral con betalactámicos. En pacientes alérgicos a betalactámicos se puede emplear eritromicina o clindamicina.

Queratolisis

La queratolisis suele afectar a jóvenes que utilizan calzado deportivo. Excepcionalmente aparece en las manos. Es más frecuente en climas húmedos y cálidos. Está producida por microorganismos grampositivos que actualmente se clasifican como *Dermatophilus*.

Manifestaciones clínicas. Las lesiones aparecen en las zonas con gruesa capa córnea y en los espacios interdigitales **6-9**, **6-10**. Los microorganismos producen enzimas proteolíticas que destruyen la capa córnea produciendo el aspecto en panal de abejas. A excepción del mal olor las lesiones son asintomáticas, aunque se han descrito casos de placas dolorosas con erosiones superficiales.



6-8



6-9



6-10

6-8 Dactylitis ampollosa

Copyright © 2003 Elsevier-Pediatric Dermatology 3E, edited by Schachner, Hansen et al.

6-9 Queratolisis

Copyright © 2003 Elsevier-Pediatric Dermatology 3E, edited by Schachner, Hansen et al.

6-10 Queratolisis

© Elsevier-Bologna, Jarizzo and Rapini: Dermatology-
www.dermtext.com

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Diagnóstico y diagnóstico diferencial. La sospecha clínica se puede confirmar mediante tinción de Gram de una muestra de afeitado de la capa córnea. También se pueden observar los microorganismos mediante tinción de plata o con hematoxilina y eosina.

Si las lesiones son escasas se pueden confundir con verrugas plantares. En el caso de afectación interdigital o confluencia de múltiples lesiones hay que descartar infección por dermatofitos.

Tratamiento. Consiste en la aplicación de un antibiótico tópico (mupirocina, eritromicina o clindamicina) 2 veces al día durante 3 semanas.

Eritrasma

La infección suele afectar los pliegues y está producida por un bacilo grampositivo (*Corynebacterium minutissimum*). Afecta tanto a hombres como a mujeres y aunque está descrita en todos los grupos de edad, su incidencia aumenta con la edad. Es más frecuente en los meses de verano y en los climas húmedos y cálidos.

Manifestaciones clínicas. Las lesiones consisten en placas discretamente descamativas de color marrón claro en zonas de pliegues (axilas, ingles, pliegue interglúteo, pliegues interdigitales, región inframamaria). Generalmente son asintomáticas.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial. El diagnóstico clínico se puede confirmar mediante el examen con luz de Wood, que revela una fluorescencia rojo coral debido a la producción de porfirinas por las bacterias 6-11. Los microorganismos se pueden demostrar mediante la tinción con azul de metileno de una muestra por raspado. Clínicamente las lesiones son muy características aunque en algunas ocasiones pueden plantear el diagnóstico diferencial con dermatitis seborreica, intertrigo candidiásico o psoriasis.

Tratamiento. Si las lesiones no son muy extensas se pueden tratar con antibióticos tópicos (eritromicina, clindamicina, ácido fusídico). En caso de lesiones muy extensas o resistentes al tratamiento tópico se pueden emplear antibióticos orales (macrólidos o tetraciclinas en niños mayores de 8 años).



6-11 Eritrasma examinado con luz de Wood

© Elsevier-Bologna, Jarizzo and Rapini:
Dermatology-www.dermtext.com

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Tricomicosis

La tricomicosis es una infección producida por *Corynebacterium tenuis* que afecta a personas sanas y comienza durante la adolescencia. Es más frecuente en áreas tropicales.

Manifestaciones clínicas. Generalmente la infección es asintomática aunque algunos pacientes refieren una decoloración del sudor, así como un olor especialmente desagradable del mismo. A la exploración se observan concreciones de color amarillento rodeando el pelo en axilas y en pubis.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial. La sospecha clínica se confirma con la demostración de los microorganismos mediante la tinción de Gram. La presencia de concreciones alrededor de los pelos puede plantear diagnóstico diferencial con pediculosis.

Tratamiento. Consiste en rasurar el vello y aplicar clindamicina tópica 2 veces al día durante 2 semanas.

Infecciones profundas

Forúnculo

La forunculosis se trata de una infección profunda del folículo pilosebáceo en contraposición a la foliculitis, que es una infección superficial. La mayor parte de los casos está producida por *Staphylococcus aureus*. Es más frecuente en varones y se localiza sobre todo en axilas, ingles, nalgas, cara y cuello. Los factores que predisponen a su desarrollo incluyen la obesidad, humedad, dermatitis preexistente e inmunodepresión.

Manifestaciones clínicas. Clínicamente se caracteriza por pápulas eritematosas que progresan hacia nódulos subcutáneos 6-12. Las lesiones suelen ser ligeramente dolorosas y por lo general no se complican excepto en casos de malnutrición

Diagnóstico diferencial. Los cuadros de forunculosis recurrente deben diferenciarse de la hidradenitis supurativa, que es una enfermedad inflamatoria crónica de las glándulas apocrinas y que se presenta durante la pubertad.



6-12 Forunculosis

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Tratamiento. Se recomienda aplicar compresas calientes para favorecer el drenaje de las lesiones, que en caso de ser muy grandes requerirán drenaje quirúrgico. Si las lesiones son muy extensas o están localizadas en la zona central de la cara debe instaurarse tratamiento antibiótico con betalactámicos. En los pacientes alérgicos a betalactámicos se puede emplear clindamicina. En casos de forunculosis recurrente se aplicará pomada de mupirocina en las fosas nasales para erradicar el estado de portador aparte de enfatizar las medidas higiénicas.

Paroniquia

La paroniquia consiste en una infección del pliegue ungueal. Es más frecuente en los niños que se chupan los dedos, que se muerden las uñas o que tienen una higiene deficiente. Las formas agudas suelen estar producidas por *Staphylococcus aureus* o *Streptococcus pyogenes*. Raramente están implicados microorganismos anaerobios o gramnegativos (*Pseudomonas*, *Proteus*, *E. coli*). Las formas crónicas están producidas por *Candida albicans*.

Manifestaciones clínicas. El pliegue periungueal está enrojecido, caliente, edematoso y doloroso 6-13.

Diagnóstico diferencial. El principal diagnóstico diferencial es con la infección por virus del herpes. Típicamente, la infección herpética está precedida por un pródromo de dolor y aparecen vesículas que debido al grosor de la capa córnea pueden no ser muy evidentes y dificultar el diagnóstico.

Tratamiento. La aplicación de compresas calientes facilita el drenaje, que se puede completar con una incisión. En lesiones muy extensas conviene añadir un antibiótico oral; de forma empírica se recomienda amoxicilina-ácido clavulánico y para lesiones confirmadas por *Staphylococcus aureus* el antibiótico de elección es la dicloxacilina o cefalexina.

Erisipela

Es una infección de la dermis y de la parte superior del tejido celular subcutáneo con notable afectación de los vasos linfáticos. Suele estar producida por bacterias grampositivas, generalmente *Streptococcus pyogenes*. La infección se suele desarrollar a partir de una solución de continuidad en la piel. De forma global, las extremidades inferiores son las zonas de localización más frecuentes. La presencia de úlceras en las piernas, dermatitis, dermatofitosis (particularmente la afectación interdigital), picaduras y fisuras en los talones constituyen una puerta de entrada común.



6-13 Paroniquia

Copyright © 2003 Elsevier-Pediatric Dermatology 3E, edited by Schachner, Hansen et al.

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Manifestaciones clínicas. El inicio del cuadro suele ser brusco, con fiebre y astenia, apareciendo las manifestaciones cutáneas 1-2 días después. Al inicio los pacientes notan escozor y enrojecimiento que progresivamente se delimita en una placa caliente, roja y brillante. Debido a la importante afectación linfática la placa presenta un aspecto en piel de naranja 6-14. En lesiones muy inflamatorias pueden aparecer vesículas y ampollas, incluso de contenido hemorrágico.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial. El diagnóstico es clínico. Para identificar el microorganismo, el examen de aglutinación con látex suele ser más sensible que el cultivo. La serología (títulos de antiestreptolisina) es diagnóstica en un 40% de los casos pero sólo es útil para el diagnóstico retrospectivo.

Los casos típicos no suelen plantear problemas de diagnóstico diferencial.

Tratamiento. En los casos no complicados se puede realizar tratamiento empírico vía oral con una aminopencilina combinada con un inhibidor de betalactamasa (amoxicilina-ácido clavulánico) durante 10 días. En pacientes inmunodeprimidos o con infección recurrente puede ser necesario un período más prolongado de antibioterapia. En pacientes alérgicos a betalactámicos se puede emplear eritromicina.

Para evitar las recurrencias es importante una higiene adecuada para mantener la integridad de la barrera epidérmica.

Celulitis

Consiste en un cuadro similar a la erisipela pero con afectación más profunda que engloba sobre todo a la hipodermis. Los agentes causales más frecuentes son *Streptococcus pyogenes* y *Staphylococcus aureus*. La falta de inmunización rutinaria frente a *Haemophilus influenzae* hace que esta infección continúe siendo una causa frecuente de celulitis en países en vías de desarrollo. Tanto la localización como los factores predisponentes son similares a los de la erisipela. En pacientes con antecedentes de mordedura o arañazo de perros o gatos se debe sospechar infección por *Pastereulla multocida*.

Manifestaciones clínicas. Las lesiones son similares a la erisipela a excepción de los bordes, que están peor definidos dado que la afectación es más profunda.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial. El diagnóstico es clínico. Debido al escaso número de microorganismos en el tejido, la identificación sólo se obtiene en un 25% de los casos. Otras pruebas de confirmación, como la serología, sólo permiten realizar un diagnóstico retrospectivo.



6-14 Erisipela

Copyright © 2003 Elsevier-Pediatric Dermatology 3E, edited by Schachner, Hansen et al.

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Tratamiento. Se realiza tratamiento empírico en función del agente causal más probable teniendo en cuenta la edad del paciente, la localización y el estado inmune. La celulitis de extremidades inferiores, independientemente de la edad, suele estar provocada por *Staphylococcus aureus* o *Streptococcus pyogenes*. Si no hay signos de toxicidad sistémica se puede iniciar tratamiento oral con dicloxacilina o cefalexina. Si las lesiones progresan o no se observa una mejoría significativa en las primeras 24-48 horas se recomienda antibioterapia parenteral con nafcilina.

La celulitis facial o periorbital debe tratarse siempre con antibioterapia parenteral con una cefalosporina de tercera generación (cefotaxima o ceftriaxona). En estos casos se deberá realizar una punción lumbar para descartar una meningitis.

Linfangitis

Es la infección que afecta los vasos linfáticos en contigüidad con foco infeccioso en la piel. Está producida en la mayor parte de los casos por *Streptococcus pyogenes*. Se localiza fundamentalmente en las extremidades. Los pacientes con estasis linfático por cirugía, malformaciones congénitas, traumatismo, infiltración tumoral o inflamación crónica están más predisuestos al desarrollo de linfangitis.

Manifestaciones clínicas. La linfangitis aguda se caracteriza por un cordón eritematoso, doloroso, que se extiende desde el foco de infección que puede no ser evidente. Es frecuente el hallazgo de adenopatías regionales dolorosas así como la presencia de síntomas sistémicos que incluyen fiebre, astenia y cefaleas.

Diagnóstico diferencial. El diagnóstico diferencial se realiza con la tromboflebitis, que también se presenta como un cordón eritematoso y doloroso en una extremidad pero, a diferencia de la linfangitis, no se observa un foco de infección como puerta de entrada ni adenopatías regionales. Si el cuadro no está bien definido y plantea dudas diagnósticas conviene realizar un eco-doppler para descartar la presencia de trombosis.

Otras causas de linfangitis infecciosa como las producidas por micobacterias (*Mycobacterium marinum*) u hongos (*Sporothrix schenckii*) se caracterizan por un curso más indolente sin afectación local ni sistémica relevantes.

Tratamiento. Los pacientes con toxicidad sistémica deben recibir tratamiento antibiótico vía parenteral. La penicilina es el tratamiento de elección aunque en los casos con sospecha de infección por *Staphylococcus aureus* es necesario emplear una penicilina resistente a penicilinasas.

Es importante identificar la puerta de entrada de la infección (placa de eccema, dermatofitosis) ya que el tratamiento puede resultar sencillo y de esta forma se previenen futuras recurrencias.

Fascitis necrotizante

Se trata de una infección profunda que afecta la fascia superficial. Es un cuadro muy grave producido en la mayor parte de los casos por *Streptococcus pyogenes*. Ocasionalmente está producida por otros microorganismos como *Staphylococcus aureus*, especies de *Vibrio* y *Clostridium* así como por hongos (*Rhizopus*, *Mucor*, *Absidia*). Por lo general suele afectar a sujetos inmunodeprimidos pero puede desarrollarse en niños sanos. Se han descrito varios casos de fascitis necrotizante en niños con varicela.

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Manifestaciones clínicas. El cuadro presenta un inicio brusco con edema, eritema e hipersensibilidad localizados 6-15. El dolor suele ser desproporcionado a los hallazgos clínicos iniciales. En 1 o 2 días, a medida que la infección avanza en profundidad y se produce trombosis vascular, se desarrollan ampollas y tejido necrótico. Cuando aparecen signos de toxicidad sistémica el fallecimiento se puede producir en unas pocas horas. La mortalidad global de adultos y niños con fascitis necrotizante y cuadro de shock es de aproximadamente 60%.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial. El diagnóstico definitivo se realiza mediante exploración quirúrgica, que deberá practicarse tan pronto como se sospeche el cuadro.

En las fases iniciales se puede confundir con una celulitis. En los niños con varicela los signos de edema y eritema no son evidentes al inicio del cuadro, por lo que deberá sospecharse una sobreinfección en los casos que las lesiones de varicela empeoren tras 3-4 días de buena evolución.

Tratamiento. Se debe instaurar tratamiento antibiótico parenteral de amplio espectro, así como realizar un desbridamiento quirúrgico de todo el tejido desvitalizado. Es recomendable un tratamiento empírico con penicilina, ampicilina o nafcilina junto a clindamicina y un aminoglicósido.

Enfermedades cutáneas mediadas por toxinas bacterianas

Impétigo ampolloso

Consiste en una forma localizada del síndrome de la piel escaldada producido por las toxinas epidermolíticas A y B del *Staphylococcus aureus*. Es la causa más frecuente de ampollas en la población pediátrica pero comprende sólo un 30% de los casos de impétigo. Ocurre en niños menores de 5 años de forma esporádica y es más frecuente durante los meses de verano.



6-15 Fascitis necrotizante

Copyright © 2003 Elsevier-Pediatric Dermatology 3E, edited by Schachner, Hansen et al.

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Manifestaciones clínicas. Clínicamente se caracteriza por ampollas flácidas localizadas en zonas de pliegues 6-16 y 6-17. Es difícil observar las ampollas, ya que se rompen con facilidad y en la mayor parte de las ocasiones sólo se objetivan erosiones superficiales rodeadas de un collarite descamativo. Las lesiones remiten sin dejar cicatriz, aunque es frecuente que persista una pigmentación postinflamatoria durante varias semanas.

Diagnóstico diferencial. El cuadro puede ser el inicio de un síndrome de piel escaldada, aunque también se puede confundir con eritema multiforme e hipersensibilidad a las picaduras. En función de los antecedentes del paciente también habrá que realizar el diagnóstico diferencial con ampollas por quemaduras o por sepsis (generalmente por gramnegativos).

Las lesiones con costras y collarite descamativo pueden plantear diagnóstico diferencial con un eccema numular o con una dermatofitosis.

Tratamiento. Es similar al del impétigo no ampolloso, teniendo en cuenta que el impétigo ampolloso está producido exclusivamente por *Staphylococcus aureus*.

Síndrome de la piel escaldada

Afecta a niños menores de 5 años debido al menor aclaración renal y a una falta de inmunidad en este grupo de edad. El principal foco de infección donde se generan las toxinas es la nasofaringe. Otras localizaciones menos frecuentes son la región umbilical en los neonatos, el tracto urinario, una herida cutánea, la conjuntiva o la sangre. La mortalidad es secundaria a sepsis y los neonatos son el grupo de mayor riesgo.

Manifestaciones clínicas. Clínicamente se caracteriza por hipersensibilidad cutánea y ampollas y/o exfoliación 6-18. El eritema generalizado progresa rápidamente a un exantema escarlatiniforme que predomina en las flexuras así como en las zonas periorificiales. En casos severos después de la fase de eritema se desarrolla ampollas flácidas que dejan erosiones difusas. En esta fase si se roza de forma enérgica la piel aparentemente sana se consigue un despegamiento de la epidermis, este fenómeno se conoce como signo de Nikolski.



6-16 Impétigo ampolloso

© Elsevier 2004 Habif: Clinical Dermatology 4E - www.clinicderm.com

6-17 Impétigo ampolloso

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Diagnóstico y diagnóstico diferencial. El diagnóstico suele ser sencillo cuando el paciente presenta un cuadro evolucionado con exfoliación difusa y el foco de infección es claro. La infección se confirma por la demostración de *Staphylococcus aureus* mediante tinción de Gram o cultivo. Para un diagnóstico rápido se obtiene una biopsia en congelación y se demuestra la capa córnea exfoliada. Clínicamente el síndrome de la piel escaldada debe diferenciarse de la necrosis epidérmica tóxica (NET). Esta distinción es fundamental ya que la mortalidad en los casos de NET alcanza un 30% y es necesario identificar el fármaco implicado para prevenir futuras recurrencias.

Tratamiento. Deberá instaurarse tratamiento parenteral con una penicilina resistente a penicilinasas, como nafcilina. Conviene realizar una limpieza superficial para eliminar las costras pero minimizando cualquier traumatismo. Se deben evitar los corticoides.

Síndrome del shock tóxico (SST)

Es infrecuente en niños. En la mayor parte de los casos está producido por *Staphylococcus aureus* a través de la liberación de toxinas. El foco de infección puede ser inaparente y exceptuando los casos de colonización vaginal que es responsable de más de la mitad de los casos, las infecciones del tracto respiratorio superior y las pequeñas infecciones cutáneas constituyen los focos más frecuentes de infección. En una minoría de casos se aísla *Streptococcus pyogenes* que produce el cuadro por un doble mecanismo: producción de toxinas e invasión local. En estos casos el foco de infección suele ser aparente y generalmente corresponde a una infección profunda (celulitis y fascitis necrotizante). El síndrome del shock tóxico por *Staphylococcus aureus* suele tener mejor pronóstico que el cuadro producido por *Streptococcus pyogenes*.

Manifestaciones clínicas. Independientemente del agente responsable el cuadro se caracteriza por un cuadro de toxicidad sistémica con fiebre, escalofríos y astenia acompañado de fallo multiorgánico. Existe, sin embargo, ciertas peculiaridades. En el SST por *Staphylococcus aureus* es más el desarrollo de un exantema escarlatiniforme, hiperemia de mucosas y descamación 6-19, 6-20. En contraposición, los signos anteriormente mencionados son menos frecuentes en el SST por *Streptococcus pyogenes*. De forma característica los pacientes refieren un intenso dolor localizado, generalmente en una extremidad, que es desproporcionado para la escasez de hallazgos clínicos.



6-18 Síndrome de la piel escaldada

© Elsevier 2004 Habif: Clinical Dermatology 4E - www.clinicderm.com

6-19 Síndrome del shock tóxico

© Elsevier-Bologna, Jarizzo and Rapini: Dermatology-www.dermtext.com

6-20 Síndrome del shock tóxico

Copyright © 2003 Elsevier-Pediatric Dermatology 3E, edited by Schachner, Hansen et al.

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Diagnóstico y diagnóstico diferencial. El diagnóstico diferencial es muy amplio. En las fases iniciales se puede confundir con escarlatina, enfermedad de Kawasaki, periarteritis nodosa, síndrome de la piel escaldada, exantemas víricos atípicos y toxicodermias (incluyendo la necrosis epidérmica tóxica).

El fallo multiorgánico no es característico de las entidades anteriormente mencionadas excepto el caso de necrosis epidérmica tóxica (NET).

Tratamiento. El manejo de estos pacientes tiene lugar en las Unidades de Cuidados Intensivos. La antibioterapia vía parenteral es necesaria para eliminar la producción de toxinas. Si se realiza tratamiento empírico se deberá administrar un antibiótico betalactámico con actividad principalmente frente a *Staphylococcus aureus* vía parenteral y cuando el paciente esté estable se podrá completar el tratamiento con una pauta oral. Ante la sospecha de que el síndrome esté producido por *Streptococcus pyogenes* se añadirá al tratamiento anterior un aminoglicósido y clindamicina como en el caso de la fascitis necrotizante.

Escarlatina

Es un cuadro producido por exotoxinas estreptocócicas (*Streptococcus pyogenes*) generadas en un foco de infección, con frecuencia faringoamigdalár. Es más frecuente en niños a partir de los 2 años y en menores de 8 años por la falta de anticuerpos protectores.

Manifestaciones clínicas. La escarlatina se caracteriza por fiebre, lesiones en la mucosa oral y exantema difuso 6-21. Las lesiones mucosas consisten en petequias localizadas en el paladar duro y blando así como en la úvula (manchas de Forchheimer). La protrusión de las papilas produce la característica lengua "aframbuesada". El exantema aparece en la base del cuello y posteriormente se generaliza al resto de la superficie corporal, excepto en palmas y plantas. Se trata de un eritema difuso que desaparece a la presión y está marcado por pequeñas pápulas que se producen por la oclusión de las glándulas sudoríparas. En aproximadamente 1 semana el exantema comienza a desaparecer y da paso a una fina descamación.

Las complicaciones tardías incluyen fiebre reumática y glomerulonefritis.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial. La sospecha clínica se confirma mediante la detección antigénica en el foco de infección (nasofaringe, piel). Esta prueba puede dar falsos negativos si la carga bacteriana es escasa y en infecciones producidas por estreptococos de grupos no A por lo que una prueba de detección antigénica negativa debe confirmarse mediante cultivo. Es frecuente el hallazgo de leucocitosis con desviación izquierda.



6-21 Escarlatina

Copyright © 2003 Elsevier-Pediatric Dermatology 3E, edited by Schachner, Hansen et al.

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

La escarlatina plantea el diagnóstico diferencial con otros cuadros infecciosos como el síndrome de la piel escaldada, síndrome del shock tóxico, rubeola, sarampión, mononucleosis infecciosa, o la infección por parvovirus B19. Entre los cuadros no infecciosos destacan la enfermedad de Kawasaki y las reacciones por hipersensibilidad a fármacos.

Tratamiento. El tratamiento de elección es la penicilina, que deberá administrarse durante 10 días para erradicar la infección de la nasofaringe. Por lo general, el tratamiento consiste en penicilina V (250 mg cada 8 horas durante 10 días) pero en pacientes con un cuadro severo se puede administrar una inyección intramuscular de penicilina benzatina (600.000 unidades) seguido de tratamiento oral. Los macrólidos (eritromicina, claritromicina y azitromicina) constituyen una alternativa eficaz para los pacientes con alergia a betalactámicos.

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

BIBLIOGRAFÍA

Anderson JA. Cross-sensitivity to cephalosporins in patients allergic to penicillin. *Pediatr Infect Dis J* 1995; 15:557-561.

Blume JE, Levine EG, Heymann WR. Bacterial diseases. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, eds. *Dermatology*. 1ª ed. San Luis: Mosby 2003; 1117-1144.

Brogan TV, Nizet V, Waldhausen JHT et al. Group A streptococcal necrotizing fasciitis complicating varicella: a series of ten patients. *Pediatr Infect Dis J* 1995; 14:588-594.

Clegg HW, Dallas SD, Roddey OF et al. Extrapharyngeal group A *Streptococcus* infection: diagnostic accuracy and utility of rapid antigen testing. *Pediatr Infect Dis J* 2003; 22:726-731.

Darmstadt GL, Galen WK, Fischer G. Bacterial infections. En: Schachner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric Dermatology*. 3ª ed. San Luis: Mosby 2003 989-1047.

Enlaces: <http://www.dermatlas.med.jhmi.edu>

Habif TP. Bacterial infections. En: *Clinical Dermatology: a color guide to diagnosis and therapy*. 4ª ed. San Luis: Mosby 2004; 267-306.

Honig PJ, Frieden IJ, Kim HJ, Yan AC. Streptococcal intertrigo: an underrecognized condition in children. *Pediatrics* 2003; 112:1427-1429.

Leshner J, McConnell-Woody C. Antimicrobial drugs. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, eds. *Dermatology*. 1ª ed. San Luis: Mosby 2003; 2007-2031.

Parish LC, Routh HB, Miskin B et al. Moxifloxacin versus cephalexin in the treatment of uncomplicated skin infections. *Int J Clin Pract* 2000; 54:497-503.

Ravenscroft JC, Layton A, Barnham M. Observations on high levels of fusidic acid resistant *Staphylococcus aureus* in Harrogate, North Yorkshire, UK. *Clin Exp Dermatol* 2000; 25:327-330.

Shah AS, Kamino H, Prose NS. Painful, plaque-like pitted keratolysis occurring in childhood. *Pediatr Dermatol* 1992; 9:251-254.

Yogev R, Patterson LE, Kaplan SL et al. Linezolid for the treatment of complicated skin and skin structure infections in children. *Pediatr Infect Dis J* 2003; 22:S172-S177.

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Caso clínico 1

Niño de 7 años de edad con lesiones pruriginosas en región perianal de 3 semanas de evolución (véase figura). Ha recibido tratamiento con antifúngicos y corticoides tópicos, sin mejoría. No presenta otras lesiones y carece de antecedentes personales y familiares de interés.

1. ¿Qué entidad se debería descartar en este caso?

- a) Psoriasis invertida
- b) Infección estreptocócica
- c) Dermatitis irritativa
- d) Candiadiasis
- e) Dermatitis seborreica

Respuesta correcta: B. La causa más frecuente de intertrigo perianal (afectación del pliegue interglúteo) es la dermatitis irritativa. Esta suele resolverse con medidas higiénicas (evitando la humedad) y la aplicación de corticoides tópicos. También es frecuente la sobreinfección por levaduras tipo *Candida*, que producen lesiones en la periferia en forma de pústulas. En los pacientes que no responden a tratamiento empírico con esteroides y antifúngicos tópicos conviene descartar una infección estreptocócica.

2. ¿Qué exploración complementaria realizaría en este caso?

- a) Biopsia cutánea
- b) Cultivo para micobacterias
- c) Detección del antígeno estreptocócico
- d) A y C son correctas
- e) Ninguna de las anteriores



6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Respuesta correcta: C. La prueba que permite un diagnóstico rápido de infección estreptocócica es la detección del antígeno en una muestra del exudado. Esta prueba tiene una precisión de más del 90%. La biopsia cutánea permite obtener más tejido pero es una prueba invasiva e innecesaria en la mayoría de los casos. En este paciente no existen datos para sospechar una infección por micobacterias.

3. La detección del antígeno es positiva, ¿cuál sería el tratamiento de elección?

- a) Eritromicina
- b) Penicilina V
- c) Dicloxacilina
- d) A, B y C son correctas
- e) A y C son correctas

Respuesta correcta: B. Las infecciones estreptocócicas responden de forma excelente a las penicilinas naturales, no así las infecciones por *Staphylococcus aureus*, para las que hay que utilizar penicilinas con actividad antiestafilocócica como la dicloxacilina. En la práctica diaria, cuando no se puede confirmar el diagnóstico se emplean antibióticos que presenten actividad tanto para el *Staphylococcus aureus* como para el *Streptococcus pyogenes*, como la eritromicina y la dicloxacilina. Sin embargo, siempre que sea posible filiar el agente causal se empleará el antibiótico de menor espectro para disminuir la aparición de resistencias bacterianas.

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Caso clínico 2

Niña de 9 años que comenzó con una placa pruriginosa en el brazo de la que mostramos un detalle (véase figura 1).

Su médico le diagnosticó un eccema y pautó tratamiento con un corticoide tópico de potencia media. Dos semanas después la niña acude a la consulta presentando múltiples lesiones (véase figura 2).

1. ¿Qué patologías deberían descartarse en este momento?

- a) Impétigo
- b) Psoriasis
- c) Dermatofitosis
- d) A, B y C son correctas
- e) A y C son correctas

Respuesta correcta: E. Ante la diseminación de las lesiones por el tratamiento con corticoides tópicos se debe descartar una patología infecciosa. En este caso, las lesiones clínicamente podrían corresponder a una infección fúngica superficial (dermatofitosis) o a un impétigo. La psoriasis en la infancia no suele presentar esta distribución y además hubiese respondido al tratamiento con esteroides tópicos.

2. ¿Qué haría a continuación?

- a) Investigar si los familiares (padres o hermanos) tienen lesiones similares
- b) Explorar las fosas nasales de la niña
- c) Preguntar si al inicio del cuadro los padres observaron lesiones de contenido líquido (ampollas)
- d) A, B y C son correctas
- e) A y C son correctas



Fig. 1



Fig. 2

6 Enfermedades bacterianas cutáneas

Respuesta correcta: D. La anamnesis y exploración física pueden aportar muchos datos. Por la sospecha de una infección tan contagiosa como el impétigo o una dermatofitosis conviene preguntar si las personas que han tenido más contacto con el niño han desarrollado lesiones similares. Ante la sospecha de impétigo hay que buscar un foco que con frecuencia suele ser las fosas nasales. También hay que preguntar por la evolución de las lesiones. La presencia de ampollas al inicio del cuadro apoya el diagnóstico de impétigo ampolloso. En la mayoría de los casos de impétigo ampolloso es muy difícil observar ampollas en el momento de la consulta, ya que se rompen con facilidad.

3. En el cultivo de fosas nasales se aísla *Staphylococcus aureus*, y la prueba del KOH es negativa, ¿cuál sería el tratamiento de elección en este caso?

- a) Dicloxacilina
- b) Pencilina V
- c) Mupirocina para erradicar la colonización de las fosas nasales
- d) A, B y C son correctas
- e) A y C son correctas

Respuesta correcta: E. El aislamiento de *Staphylococcus aureus* en las fosas nasales señala el foco de infección que ha podido provocar las lesiones de impétigo ampolloso. La prueba de KOH nos sirve para descartar que se trate de una dermatofitosis. El impétigo ampolloso está producido por *Staphylococcus aureus*, por lo que el tratamiento de elección es una penicilina con actividad antiestafilocócica como la dicloxacilina. La penicilina V está indicada para infecciones estreptocócicas. Para erradicar la colonización de las fosas nasales por *Staphylococcus aureus* y así evitar futuras recurrencias del impétigo es adecuado aplicar mupirocina tópica.

7 Acné

Aurora Guerra

Acné

El acné* es una inflamación crónica de la unidad pilosebácea de la cara y parte superior del tronco que afecta al 85% de la población humana durante la adolescencia y juventud.

La extraordinaria frecuencia de la enfermedad, las manifestaciones clínicas y sus secuelas cicatriciales con la subsiguiente repercusión sobre la calidad de vida, así como los avances terapéuticos producidos en los últimos años hacen que el acné sea un proceso altamente merecedor de la atención del médico.

Epidemiología

Incidencia y prevalencia. Es la enfermedad mas frecuente de las que afectan a la piel, ya que entre el 80 y el 90% de los humanos la padece en mayor o menor grado, suponiendo el 25% de las consultas al dermatólogo, que a su vez son el 20% de las consultas al médico de familia. En España la prevalencia del acné entre la población escolar de entre 12 y 18 años es de un 74%, sin diferencias estadísticamente significativas en cuanto al sexo, encontrándose la edad de máxima prevalencia entre los 14 y los 16 años de edad.

Raza. Tiene mayor incidencia en la raza caucásica y menor en la amarilla y negra.

Sexo. La incidencia es similar en ambos sexos. Sin embargo, en general suele ser mas prolongado en mujeres y mas intenso en varones 7-1.

Edad. Aunque en algunos casos, ya se aprecian lesiones a los 8-9 años, la edad de mayor incidencia se encuentra entre los 14 y los 19 años. A partir de entonces el proceso tiende a remitir, aunque a los 40 años, un 1% de varones y un 5 % de mujeres presentan todavía cierta actividad.



7-1 Acné en el tronco de un adolescente

* Aunque el Diccionario de la RAE cataloga el término "acné" como de género femenino (la acné), el uso habitual de este vocablo como masculino (el acné), nos determina a usarlo como tal.

7 Acné

Intensidad. La mayoría de los casos corresponden a acné leve (70%), una pequeña parte en la que predominan los varones, a acné grave (5-10%) y el resto (20%) a acné moderado. El pico de máxima intensidad se localiza alrededor de los 17 años.

Factor genético. Diferentes estudios sugieren un factor genético familiar. Sin embargo, la elevada prevalencia de la enfermedad, hace extremadamente difícil evaluar esta hipótesis. Se ha referido asociación entre acné muy intenso y pacientes con genotipo XYY.

Etiología y patogenia

Aunque la causa básica se desconoce, existen una serie de factores implicados, todos ellos en relación con la unidad pilosebácea **7-2**. La importancia de las glándulas sebáceas en la patogenia del acné se demuestra con la simple observación: Ni los sujetos prepúberes ni los eunucos, carentes de andrógenos que las pongan en funcionamiento, padecen acné, y además el acné puede controlarse con medicamentos que disminuyen la función de las glándulas como los antiandrógenos o la isotretinoína.

7-2 Factores etiopatogénicos y lesión clínica desencadenada por el acné

1. Factor hormonal

Testosterona → 5-alfadihidrotestosterona por acción de la 5-alfarreductasa → Seborrea

2. Sebo

Triglicéridos → Ácidos grasos libres por hidrólisis de triglicéridos → Comedón

3. Hiperqueratinización folicular → Comedón

4. Factor infeccioso: *Propionibacterium acnes*

Actividad lipolítica → Ácidos grasos libres por hidrólisis de triglicéridos → Comedón

Inflamación → Pápulas
Inflamación → Pústulas

Los andrógenos favorecen la producción de sebo. Éste, por hidrólisis, produce ácidos grasos libres que irritan el folículo induciendo hiperqueratinización folicular. El sebo y la hiperqueratinización obstruyen el folículo (comedón). La proliferación intracomedón del *P. acnes* con su actividad lipolítica e inflamatoria, conduce a nuevos comedones y a inflamación con pápulas y pústulas.

La teoría patogénica más aceptada considera al acné un fenómeno secuencial: Los andrógenos inducen una producción de sebo excesiva, que junto a una anormal descamación del epitelio del folículo pilosebáceo provoca su obstrucción, circunstancia en la que se favorece la multiplicación bacteriana y especialmente del *Propionibacterium acnes*.

Factor hormonal (hormonas sexuales). La secreción sebácea depende de los andrógenos de origen gonadal o suprarrenal, que controlan el tamaño de la glándula y la producción de sebo. Este control se lleva a cabo a partir de la pubertad. La administración de andrógenos a un sujeto prepuberal provoca un espectacular aumento de la producción sebácea, que remite ante su suspensión. Este hecho, es debido al paso de testosterona a 5-alfadihidrotestosterona gracias a la 5-alfarreductasa de la glándula sebácea.

Los individuos acnéicos, segregan un promedio mayor de sebo que los individuos sin acné, bien por una producción global de andrógenos aumentada, bien por un incremento de andrógenos libres disponibles por disminución de la globulina fijadora de hormonas sexuales (GFHS). No obstante, en la mayoría de los casos los valores séricos de andrógenos son normales, pudiendo deberse una producción local excesiva gracias a una mayor capacidad de los receptores intracelulares para unirse a la hormona. El hecho de que las glándulas sebáceas de las zonas acnéicas muestren *in vitro* una actividad elevada del isoenzima I de la 5-alfarreductasa, y el hallazgo de cantidades elevadas de 5-alfaandrostenedioles en orina de los pacientes acnéicos, apoyan la última posibilidad.

En las mujeres mayores o en los casos con mala respuesta al tratamiento se debe investigar la existencia de patología asociada causal como la hiperplasia suprarrenal congénita o el ovario poliquístico.

Por otra parte, los estrógenos influyen sobre la síntesis intracelular y secreción de sebo, frenándola, sobre todo a altas dosis, aunque el mecanismo de acción de esta inhibición no se conoce bien. La administración oral en varones castrados de estrógenos disminuye la secreción de sebo, sin afectar el nivel de andrógenos adrenales, por lo que la acción inhibitoria, parece ser local.

Sebo. El sebo humano está compuesto por escualeno, ésteres de las grasas y triglicéridos. Estos por hidrólisis dan lugar a ácidos grasos libres, que han demostrado experimentalmente su acción comedogénica. La capacidad del sebo de inducir inflamación no parece suficientemente probada.

Hiperqueratinización folicular. En la porción inferior del infundíbulo folicular se inician cambios cualitativos y cuantitativos consistentes en la formación de una queratina mas densa, y en un aumento del recambio celular epidérmico del folículo. Esta mayor cantidad de queratina mas compacta, junto al sebo, forman la masa que obstruye el folículo dando lugar al comedón.

Factor infeccioso (*Propionibacterium acnes*). Aunque en la superficie de la piel y folículos pilosebáceos, tanto normales como afectados por acné, se han aislado tres gémenes residentes (*Propionibacterium acnes*, *Staphylococci* coagulasa negativos -predominantemente *S. epidermidis*- y *Pityriopsis*), es el *P. acnes* el microorganismo predominante en las regiones sebáceas de la piel. Crece en el folículo sebáceo, y se ve transportado hacia la superficie cutánea por el flujo del sebo, del que metaboliza la fracción de triglicéridos. Su íntima relación con la glándula sebácea, implica que no esté presente en la infancia, aumentando de forma rápida en la pubertad.

7 Acné

Sólo el *P. acnes* reproduce una lesión inflamatoria tras ser inyectado en un esteatocistoma (el contenido del esteatocistoma, es similar al de los comedones). Además, se pueden detectar anticuerpos *antipropionibacterium* en los pacientes que han padecido un acné intenso a título mas alto cuanto mas intenso era el acné. El *P. acnes* produce lipasa, hialuronidasa, proteasa, fosfatasa y una serie de factores quimiotácticos, para neutrófilos, linfocitos y macrófagos. Todos ellos están implicados en la inflamación, estimulando también la activación de las vías clásica y alternativa del complemento, contribuyendo a la respuesta inflamatoria. Además, tienen actividad lipolítica, con lo que son capaces de hidrolizar triglicéridos, produciéndose mas ácidos grasos libres, que colaboran en la obstrucción del folículo, dando lugar al comedón.

Otros factores

Dieta. Aunque ocasionalmente se ha referido la implicación de determinados alimentos en la etiopatogenia del acné (grasas animales, chocolate, picantes, frutos secos), no existe fundamento científico para tal afirmación. Una restricción dietética extremada, disminuyendo la ingestión calórica, reduce la producción de sebo, pero no determina la curación del acné.

Estrés. Se sabe que el estrés aumenta la excreción de esteroides suprarrenales que influyen sobre las glándulas sebáceas, pudiendo empeorar de esta forma el acné.

Ciclo menstrual. Un 70% de mujeres se quejan de exacerbación del acné entre 2 y 7 días antes de la menstruación. Aunque existen variaciones de la secreción de sebo durante el ciclo menstrual no parecen tan llamativas como para producir estos cambios. Mas bien, la causa estaría en la mayor hidratación del estrato córneo del conducto pilosebáceo que ocurre en estas fechas.

Otra cuestión de mayor interés es la existencia de ciclos irregulares o baches amenorréicos asociados a acné, que deben hacer pensar en un síndrome del ovario poliquístico, o a otros síndromes de androgenización si además existe hirsutismo, alopecia, u obesidad troncal.

Manifestaciones clínicas

En la cara y, en menor proporción, en espalda, hombros y pecho aparecen una serie de lesiones variadas que conforman un aspecto polimorfo: Seborrea y comedones (no inflamatorias), pápulas y pústulas (inflamatorias superficiales), nódulos y quistes (inflamatorias profundas) y máculas y cicatrices (residuales) 7-3.

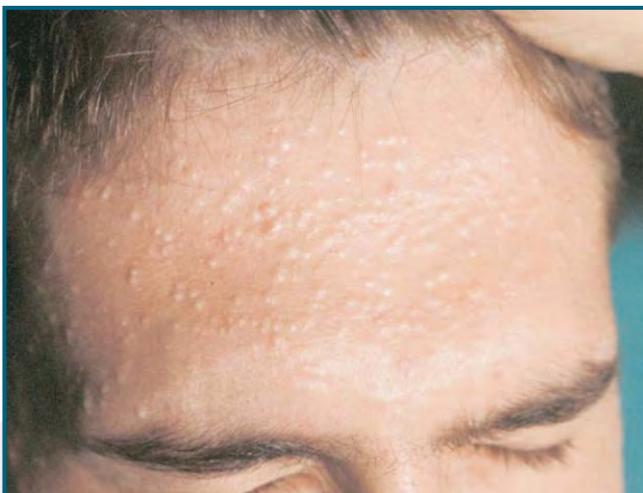
Seborrea. Es un exceso de secreción sebácea, localizada en las zonas centro facial y mediotorácica que son las que poseen mayor número de glándulas sebáceas. La piel aparece brillante, untuosa, con una visible dilatación del orificio de salida del folículo. Aunque los pacientes acneicos producen mas cantidad de sebo que los no afectados por el acné, la intensidad de éste no siempre esta en relación con la intensidad de la seborrea.

Comedón. Es la lesión más característica del acné, y manifiesta la obstrucción y taponamiento por sebo y queratina del canal folicular. Puede ser cerrado o abierto. El comedón cerrado, microquiste o miniquiste, más difícil de visualizar, es una pequeña elevación de la superficie de la piel, dura, de color blanquecino-amarillento 7-4. El comedón abierto, vulgarmente llamado espinilla, punto negro o "barrillo", puede aparecer plano o como una pequeña elevación, dura, de color negro. El comedón es asintomático.

7-3 Correlación clinicopatológica de las lesiones de acné

Lesión cutánea	Lesión histológica
<p>No inflamatoria</p> <p>Seborrea</p> <p>Comedón</p> <p style="padding-left: 100px;">Cerrado</p> <p style="padding-left: 100px;">Abierto</p>	<p>Hipertrofia de la glándula sebácea</p> <p>Dilatación/obstrucción del conducto folicular</p> <p>Orificio de salida estrecho</p> <p>Orificio de salida amplio</p>
<p>Inflamatorias</p> <p>Superficiales</p> <p style="padding-left: 100px;">Pápula</p> <p style="padding-left: 100px;">Pústula</p> <p>Profundas</p> <p style="padding-left: 100px;">Nódulo</p> <p style="padding-left: 100px;">Quiste</p>	<p>Infiltrado polinuclear/neutrófilo</p> <p>Absceso perifolículo</p> <p>Infiltrado perifolículo profundo</p> <p>Restos foliculares encapsulados</p>
<p>Residuales</p> <p style="padding-left: 100px;">Mácula</p> <p style="padding-left: 100px;">Cicatriz</p> <p style="padding-left: 100px;">Atrófica</p> <p style="padding-left: 100px;">Hipertrofica</p> <p style="padding-left: 100px;">Queloides</p>	<p>Proliferación fibroblastos/colágeno</p>

Cada alteración cutánea clínica tiene un correlato histológico específico. El más característico es la dilatación y obstrucción del conducto folicular (comedón).



7-4. Comedones cerrados

7 Acné

Pápula. Es una lesión evolutiva del comedón cerrado 7-5. El comedón abierto no suele dar lugar a lesiones inflamatorias, a no ser que se manipule inadecuadamente. Así pues, el comedón enrojece y aumenta de tamaño, quedando configurada una zona eritematosa, sobreelevada, de tamaño oscilante entre 1 y 5 mm (pápula), dolorosa. Esta lesión puede involucionar o dar lugar a una lesión pustulosa.

Pústula. Es una elevación de la piel de contenido purulento y profundidad variable, que se acompaña de escozor y dolor 7-6.

Nódulo. Es una lesión infiltrativa profunda, que representa la inflamación de todo el folículo y la dermis circundante, recubierta por piel normal, que evoluciona lentamente hacia la inflamación y la resolución, y que es responsable de la mayoría de las cicatrices. Puede dar lugar a abscesos, con fluctuación y drenaje posterior del contenido 7-7.

Quiste. Es una elevación de la superficie de la piel, de tamaño variable, que es normal, salvo cuando sufre episodios inflamatorios ocasionales, en que se vuelve eritematosa. Es el resultado de roturas foliculares previas, con inflamación y encapsulamiento.



7-5. Comedones cerrados y lesiones papulosas

7-6. Acné: lesiones pustulosas

7-7. Acné: lesiones nodulares y abscesiformes

7 Acné

Mácula. Las lesiones inflamatorias superficiales dejan en su evolución durante un tiempo variable que oscila entre días o meses, un cambio de coloración de tono violáceo o pardo.

Cicatriz. Es una lesión residual consecuencia de la destrucción de la piel, que puede ser atrófica 7-8, hipertrófica o queloide. En sus etapas iniciales tiene color rosa intenso, violáceo o pardo.

Todas estas lesiones se pueden encontrar en el acné vulgar, también llamado polimorfo por este motivo, en diferente número, configurando variantes según el predominio de unas u otras. Así, hay acné vulgar comedoniano, acné vulgar papulopustuloso, acné vulgar nóduloquístico, o acné vulgar cicatricial. También se puede definir la forma clínica del acné teniendo en cuenta al mayor o menor número de comedones frente a lesiones inflamadas, llamándose en el primer caso acné no inflamatorio, y en el segundo acné inflamatorio.

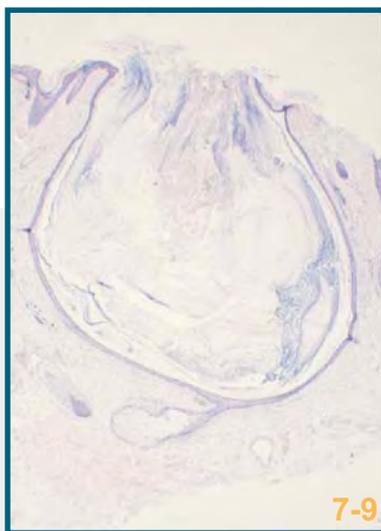
Anatomía patológica

Las alteraciones anatomopatológicas se corresponden con el tipo de alteración clínica.

La seborrea se manifiesta por hipertrofia de las glándulas sebáceas. Cuando es intensa, el aumento de tamaño de la glándula sebácea desfigura la morfología habitual del folículo, quedando el pelo minimizado en comparación con ella.

El comedón es la traducción de la obstrucción del folículo pilosebáceo. Ésta se inicia en la zona infrainfundibular o dérmica, por debajo de la desembocadura de la glándula sebácea en el folículo sebáceo 7-9. La queratina producida por el epitelio folicular, mezclada con el sebo de la glándula sebácea, se acumula en forma concéntrica laminar en el folículo, que se obstruye y se dilata, con adelgazamiento y abombamiento hacia fuera de la pared folicular. Las glándulas sebáceas se atrofian y son reemplazadas por células epiteliales indiferenciadas. En el comedón cerrado, el orificio folicular es estrecho y no está distendido a diferencia del comedón abierto.

En la pápula se produce una reacción celular de la dermis adyacente, con un infiltrado inflamatorio de neutrófilos y por último, necrosis del epitelio. Restos de la pared del comedón roto, pueden persistir entre el infiltrado.



7-8. Lesiones cicatriciales atróficas de acné

7-9. Imagen histológica de un comedón. Obsérvese la intensa dilatación y obstrucción del conducto.

7 Acné

La pústula es un absceso perifolicular, que será sustituido por linfocitos, histiocitos y células gigantes de cuerpo extraño.

En la cicatriz reciente existe proliferación de fibroblastos, que disminuye según pasa el tiempo. En las cicatrices hipertróficas y queloides, se producen espirales de tejido fibroso y fibroblastos, que llevan a un engrosamiento marcado de la dermis, junto a bandas gruesas, eosinófilas acelulares de colágeno.

El estudio de microscopía electrónica ha demostrado alteraciones cualitativas de la queratina, y la presencia de lípidos intracelulares en la granulosa y córnea del comedón.

Clasificación

Cualitativa. En función del tipo de lesiones predominantes, puede ser no inflamatorio (seborrea y comedones) e inflamatorio (seborrea, comedones, pápulas y pústulas).

Cuantitativa. Según el número de lesiones pueden ser: leve 7-10, moderado y grave 7-11. Tiene utilidad a la hora de establecer el pronóstico y el tratamiento 7-12.

En pediatría, teniendo en cuenta su origen y edad, pueden considerarse otras formas clínicas 7-13:

1. Acné neonatal. Suele comenzar entre las 3 y 6 semanas de vida, pudiendo estar presente hasta los dos años de edad. Su frecuencia se estima en un recién nacido de cada cinco. El origen se supone en relación con los andrógenos de la madre, y el tratamiento tópico acelera la resolución espontánea.

2. Acné infantil. Aparece entre los 2 y los 6 años, y es excepcional. Su presencia obliga a pensar en una adrenarquia o pubertad precoz, es una hiperplasia suprarrenal congénita o en tumores gonadales o suprarrenales. El tratamiento se basa en el de la causa que lo produce.

3. Acné prepuberal. Se manifiesta a la edad de 7 a 10 años, precursor del acné florido del adolescente, causado por la incipiente actividad de los andrógenos, manifestada en seborrea y comedones.

4. Acné adolescente. Presente a partir de los 11 años, con las etiopatogenia y características típicas del acné vulgar, juvenil o polimorfo referidas anteriormente.

Exploraciones complementarias

Las exploraciones complementarias no son necesarias salvo que se sospechen signos de hiperandrogenismo, debiéndose investigar entonces fundamentalmente la elevación de la testosterona total (en relación con desorden ovárico) y la dehidroepiandrosterona (vinculada a alteración suprarrenal).

7 Acné



7-10 Acné leve

7-11 Acné grave

7-12 Clasificación cualitativa del acné

Grado Lesiones clínicas predominantes

- I Comedones
- II Comedones, pápulas y pústulas superficiales
- III Pápulas y pústulas profundas. Algún nódulo.
- IV Nódulos, quistes y cicatrices

Aunque el acné es por definición polimorfo, el predominio de unas u otras lesiones determina su grado y, por tanto, su gravedad.

7-13 Acné en la edad pediátrica: Conducta a seguir

Forma clínica	Expl. complementarias	Tratamiento
Neonatal	No	Tópico: queratolítico y antiinflamatorio
Infantil	Estudio hormonal Pruebas de imagen	Etiológico
Preadolescente	No	Tópico: queratolítico
Adolescente o vulgar - Sin otros signos	No	Tópico: queratolítico Sistémico si no responde
- Con androgenización	Hormonal Pruebas de imagen	Tópico y sistémico (antiandrógenos)

7 Acné

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico se hace por el cuadro clínico polimorfo con la presencia en mayor o menor grado de comedones. Es raro que se diagnostique mal, y en ese caso, puede confundirse con rosácea que no tiene comedones, nódulos, quistes o cicatrices, incidiendo en personas de edad más avanzada. El predominio papulopustuloso, puede hacer pensar en dermatitis perioral o foliculitis de la barba, que no tienen comedones. La foliculitis, puede coexistir con el acné, cuando es por gramnegativos, dificultando el diagnóstico. También se presentan en el nevus comedoniano, que aunque es congénito, suele manifestarse a partir de la pubertad, como un grupo de comedones, generalmente de disposición lineal y habitualmente en cara o cuello, sobre los que pueden acaecer cambios inflamatorios similares a los del acné 7-14. Otras erupciones acneiformes y el lupus miliar diseminado facial pueden tener un aspecto similar. No es rara la asociación de acné, especialmente del más intenso o del conglobata con la hidradenitis supurativa o acné inversa. Un acné persistente de difícil tratamiento, forma parte del síndrome de Apert, que se caracteriza por cierre prematuro de las uniones epifisarias, facies plana, dedos fusionados y acné intenso.

Tratamiento

El tratamiento del acné está encaminado a corregir los factores etiológicos que contribuyen a su desarrollo, esto es: regular la secreción sebácea, evitar la obstrucción del folículo y formación del comedón y disminuir la población bacteriana. La cantidad e intensidad de medidas terapéuticas estará en relación con la gravedad del acné. En algunos casos será suficiente con el tratamiento tópico, mientras que en otros será necesario además el tratamiento sistémico 7-15.

Tratamiento tópico

Peróxido de benzoilo. Es un potente agente oxidante, obtenido a partir del ácido benzoico. Tiene acción queratolítica y antimicrobiana. Puede producir irritación y descamación cutánea, mayor a mayor concentración (habitualmente se utiliza entre el 2,5% y el 10%), y en un 2% de los casos de dermatitis alérgica de contacto.



7-14 Nevus comedónico

7 Acné

Retinoides. Actúan modificando la proliferación de la pared del conducto pilosebáceo, y determinando una mayor dehiscencia de la queratina, responsable de la obstrucción del conducto. El principal efecto secundario es la irritación. Se utilizan fundamentalmente el ácido retinóico a concentraciones entre 0,025 y 0,05%, la isotretinoína al 0,05%, y el adapaleno, de menor acción irritante, al 0,1%.

Ácido azelaico. En preparaciones al 20% es antimicrobiano, queratolítico y antiinflamatorio. Aunque de acción algo mas lenta, provoca menor irritación.

Antibióticos. Los antibacterianos y antiinflamatorios tienen acción únicamente sobre las lesiones inflamadas superficiales. Los principales antibióticos tópicos empleados en el tratamiento del acné son la clindamicina en forma de fosfato o clorhidrato al 1 %, y la eritromicina base al 2 %. La mejoría se establece a las 6 semanas de tratamiento.

Tratamiento sistémico

Antiandrógenos. El acetato de ciproterona es el que ocupa un lugar destacado entre todos los ensayados. Su mecanismo de acción parece ser por inhibición competitiva de la unión de los andrógenos a los receptores para éstos de la glándula sebácea, impidiendo el paso de testosterona a 5-alfadihidrotestosterona, con lo que disminuye de forma importante la producción de sebo. Por su acción feminizante sólo tiene indicación en la mujer a dosis de 50 mg a 100 mg/día. Debe emplearse en asociación con un estrógeno, como el etinilestradiol a dosis entre 0,03 mg y 0,05 mg/día, para conseguir una acción anticonceptiva, ya que el acetato de ciproterona es teratógeno, y para minimizar los efectos secundarios sobre el ciclo menstrual. Además de la competición con los andrógenos por sus receptores la combinación de acetato de ciproterona y etinilestradiol,

7-15 Acción de los tratamientos antiacneicos

Fármacos	Actividad de los antiacneica			
	Sebo	Comedón	Bacteriana	Inflamación
<u>Tópicos</u>				
Peróxido de benzoilo		+	+	
Retinoides		+		
Antibióticos			+	+
Acido azelaico		+	+	+
<u>Sistémicos</u>				
Antibióticos			+	+
Antiandrógenos	+			
Isotretinoína	+	+	+	+

El tipo de acción de cada fármaco antiacneico orientará a su elección en función de la lesión clínica predominante.

7 Acné

posee efectos antidrogénicos, ya que aumenta los niveles séricos de la globulina fijadora de hormonas sexuales (SHGB), disminuyendo por tanto el nivel de andrógenos libres. Existen preparados con dosis bajas de acetato de ciproterona (2 mg) combinados con etinilestradiol con acción contraceptiva. Los resultados del tratamiento con estos preparados de baja dosis, son menores, por lo que debe mantenerse el tratamiento más tiempo.

Estrógenos. Los estrógenos por vía oral determinan una reducción de la producción de sebo, pero para que su efecto terapéutico sea suficiente, necesita dosis que pueden ocasionar efectos secundarios: Feminización en el varón, y posibilidad de trombosis, flebitis, enfermedad hepática, etc en la mujer. Por ello su utilidad en monoterapia es muy restringida, quedando restringidos a la combinación con acetato de ciproterona.

Corticoides. Los corticoides son muy beneficiosos en las formas intensas y graves. Las dosis deben ser pequeñas, porque en dosis altas son comedogénicos y dan lugar a erupciones acneiformes. Aunque pueden actuar reduciendo la cantidad de sebo, su mayor acción se explica por el efecto antiinflamatorio.

Antibióticos. Su acción antibacteriana sobre el *P. acnes*, suprime los mecanismos que activan la respuesta inflamatoria. Se pueden emplear tetraciclinas clásicas y eritromicina a dosis de 0,5 a 1 g diario, mantenido durante al menos 6 meses. A dosis inferiores (250 mg/día), se consiguen disminuir los ácidos grasos libres, pero las recidivas son más frecuentes. La doxiciclina o la minociclina a dosis de 100 mg/día parecen igualmente eficaces. Pueden afectar a los dientes en desarrollo produciendo pigmentación parda, e inhibir el crecimiento esquelético fetal, por lo que no deben administrarse a mujeres embarazadas o menores de 14 años. Otro posible efecto secundario es la hipertensión intracraneal benigna. Con la minociclina se han descrito alteraciones hepáticas, inducción de anticuerpos antinucleares y lupus eritematoso, poliartritis y neumonitis eosinofílicas.

La clindamicina, también eficaz a dosis de 300 a 600 mg/día., no debe emplearse de forma rutinaria por el posible riesgo de colitis pseudomembranosa, al favorecer el desarrollo del germen causante (*Clostridium difficile*).

Una complicación posible con el tratamiento prolongado con antibióticos, es la foliculitis por gramnegativos, esto es, la proliferación de gérmenes gramnegativos (*Klebsiella*, *Escherichia coli* o *Proteus*, *Pseudomonas*), que se manifiestan clínicamente como múltiples pústulas o nódulos. El tratamiento se hará según antibiograma del contenido de las lesiones.

Isotretinoína. Ha revolucionado el tratamiento del acné intenso. El efecto fundamental, es una reducción de la secreción sebácea, que no es por bloqueo androgénico, y que histológicamente se relaciona con una atrofia casi completa de las glándulas sebáceas. Además, disminuye la cohesión de los queratinocitos del infundíbulo folicular, favoreciendo la eliminación de los comedones, acorta la cantidad de *P. acnes*, inhibe la liberación de enzimas lisosomales mediadores de la inflamación, y reduce la quimiotaxis de los neutrófilos. Por tanto, su acción es múltiple, disminuyendo la secreción sebácea, el número de gérmenes, y actuando como antiinflamatorio. La dosis oscila entre 1 y 0,05 mg/kg/día. Esta última, es la dosis que consideramos más adecuada, ya que los menores efectos secundarios hacen mucho más aceptable el tratamiento por parte del paciente. La dosis total acumulativa por encima de 120 mg/kg. se asocia con remisiones completas. Los efectos secundarios, que son dosis dependientes, incluyen entre otros, sequedad de piel y mucosas, con

queilitis en el 100% de los casos, elevación de los lípidos sanguíneos, y muy raramente desarrollo de granulomas piógenos múltiples. Con todo, el dato más importante a este respecto, es su carácter teratogénico, influyendo sobre la organogénesis, que hace limitado su uso en la mujer fértil, debiendo, si llega a administrarse, tener un estricto control anticonceptivo durante el tratamiento y dos meses después de suspenderlo.

Otras medidas terapéuticas

Dieta. La dieta no interviene en la evolución del acné, según demuestran hechos clínicos y experimentales. No existen alimentos que favorezcan ni la aparición, ni el empeoramiento del acné. El único efecto conseguido con algún tipo de control alimentario sería el de una reducción calórica importante, que disminuiría la producción de sebo, pero no del resto de lesiones.

Radiación ultravioleta. Su utilidad no está demostrada. Algunos autores afirman que el espectro de la longitud de onda correspondiente a la luz visible azul y roja puede incrementar sinérgicamente la mejoría de las lesiones de acné obtenida con otros tratamientos.

Infiltraciones de corticoides. Representan una ayuda en el tratamiento de las lesiones de lenta resolución, fundamentalmente los quistes. Deben inyectarse de 0,025 a 0,1 ml de acetónido de triamcinolona. A veces, tras la inoculación, se produce el drenaje de la lesión, con lo que la evolución es todavía más favorable.

Crioterapia. Es una alternativa, para algunos autores más útil que las infiltraciones, para acelerar la evolución de las lesiones nóduloquísticas.

Tratamiento de las lesiones residuales (cicatrices). La mayoría de las cicatrices atróficas que al principio son eritematosas, tras un periodo de varios meses, suelen ser mucho menos visibles. No obstante, algunas pueden requerir tratamiento como dermoabrasión, *peeling* o láser. Complicaciones posibles son las alteraciones de la pigmentación y las cicatrices hipertróficas.

Erupciones acneiformes

Las erupciones acneiformes son aquellos cuadros que participan de algunas de las características del acné vulgar, pero que difieren en otros aspectos.

Acné neonatal

En el recién nacido y en los primeros meses de vida puede presentarse una erupción acneiforme con comedones, pápulas y pústulas que puede prolongarse hasta los dos años de edad. Se ha sugerido que se inicia como consecuencia de la estimulación suprarrenal a partir de la placenta, o en respuesta a los andrógenos maternos circulantes **7-16**. Generalmente se resuelve espontáneamente o con tratamiento tópico.

Acné excoariado

7 Acné

La manipulación compulsiva de las lesiones de un acné vulgar, de mayor o menor intensidad, configura lesiones erosivas y a veces ulcerosas y costrosas. La reiteración en la manipulación y la profundidad de las lesiones determina la intensidad de las cicatrices. Es más frecuente en mujeres. El tratamiento convencional debe ayudarse de tratamiento psicoterápico.

Acné por fármacos

Existe un amplio número de fármacos con los que se han referido erupciones acneiformes. Cuando sólo algunos de los pacientes sometidos a un fármaco determinado desarrollan acné, se interpreta como una reacción idiosincrásica. Otros fármacos, por el contrario, inducen una erupción acneiforme de forma habitual **7-17**. El tratamiento ideal es retirar o disminuir la dosis del fármaco. Cuando esto no es posible se consigue mejoría con tratamiento convencional tópico al que se pueden añadir antibióticos sistémicos según la intensidad del cuadro.

7-17 Fármacos que con mayor frecuencia inducen erupción acneiforme

- Hormonas y esteroides
 - Andrógenos
 - Gonadotropinas
 - Esteroides
- Halógenos
 - Bromuros
 - Yoduros
 - Halotano
- Antiepilépticos
 - Difenilhidantoína
 - Fenobarbital
 - Troxidona
- Antituberculosos
 - Isoniacida
 - Rifampicina
- Otros
 - Hidrato de cloral
 - Cianocobalamina
 - Litio
 - Azufre
 - Tiouracilo
 - Tiourea

Se enumeran los fármacos que con mayor frecuencia inducen una erupción acneiforme, aunque son más de 150 los referidos como potenciales causantes en la literatura científica.



7-16 Acné neonatal

7 Acné

Hormonas y esteroides. Los andrógenos, las gonadotropinas y el ACTH, empeoran un acné ya existente o precipitan su aparición, sobre todo si se administran en la pubertad. Los corticoides, producen el mismo efecto, tanto por vía general como tópica. Este acné difiere del vulgar por la localización (tronco, hombros y porción superior de los brazos, y menos en cara) y por el tipo de lesiones, generalmente pápulas eritematosas o pústulas que configuran un aspecto monomorfo 7-18. Los comedones, quistes y cicatrices son infrecuentes. Histológicamente la hiperqueratinización es escasa.

Halógenos. Yoduros y bromuros producen pústulas foliculares, también con tendencia al monomorfismo, y mas inflamación que la producida con los corticoides.

Anticonvulsivantes. El mayor riesgo de acné en los pacientes con tratamiento antimicrobiano, se encuentra entre los que inactivan el fármaco de forma lenta (acetiladores lentos). Las características de la erupción, son las mismas que las del acné esteroideo.

Acné ocupacional. Diferentes productos industriales como alquitrán, aceites lubricantes de corte e hidrocarburos clorados pueden ocasionar erupciones acneiformes también llamadas botón de aceite y cloracné. Estas se caracterizan por grandes comedones, que ocasionalmente sufren procesos inflamatorios intensos. La localización común es en las zonas donde la piel está en contacto íntimo con la sustancia causante, o con las prendas impregnadas por ella, como antebrazos y muslos.

Acné por cosméticos

Es la erupción acneiforme debida al uso de sustancias cosméticas con poder comedogénico. Es más común en mujeres jóvenes o maduras. Las lesiones son escasamente inflamatorias, predominando los comedones. La localización habitual es en la zona perioral y ramas mandibulares 7-19. En los hombres suele estar en relación con pomadas grasas para el pelo, situándose las lesiones próximas al límite del cabello. Algunos jabones tienen también acción comedogénica, por lo que se ha descrito esta forma clínica en los pacientes que llevan a cabo una higiene excesiva. El tratamiento supone la supresión de los productos causantes. En la actualidad la mayoría de los cosméticos han demostrado previamente de forma experimental no ser comedogénicos, por lo que es una erupción acneiforme cada vez menos frecuente.



7-18



7-19

7-18 Acné por fármacos. Erupción acneiforme monomorfa, de predominio papuloso, por corticoides.

7-19 Acné por cosméticos de predominio en tercio inferior del rostro.

7 Acné

Acné estival

Es una erupción acneiforme de tipo monomorfo, similar al acné esteroideo, que aparece en pacientes acnéicos tras la exposición al sol, aunque su patogenia íntima se desconoce. Fue descrito por Hjorth en 1972 en pacientes escandinavos durante su permanencia en el sur de Europa, y se han referido con posterioridad pocos casos.

Acné conglobata

Es una forma clínica intensamente inflamatoria, en la que predominan los comedones, quistes, nódulos y abscesos que tienden a confluír formando múltiples fístulas supurativas, y dejando intensas cicatrices. La localización es extensa, afectando el tronco alcanzando pecho, espalda, nalgas, hombros e incluso porción proximal de extremidades. La localización axilar e inguinal semeja la hidradenitis supurativa, con la que a veces coexiste. Predomina en varones jóvenes y persiste en la edad adulta, no tendiendo a la remisión, como ocurre en el acné vulgar. Casi siempre se aísla en las lesiones supurativas estafilococos coagulasa positivo. El tratamiento con isotretinoína, antibióticos a dosis altas y corticoides sistémicos o intralesionales consigue una mejoría importante en la mayoría de los casos.

Acné fulminante

También llamado acné agudo ulcerativo febril, es una forma grave e infrecuente de acné causada por una respuesta inmunológica frente al *P. acnes*. Cursa con importantes lesiones cutáneas con úlceras y abscesos, y repercusión sistémica con fiebre, artralgias, anorexia, astenia, aumento de la velocidad de sedimentación globular y leucocitosis de forma constante, y adenopatías, hepatomegalia, nefritis, osteolisis y otros signos y síntomas de forma inconstante. El tratamiento se inicia con corticoides orales y antibióticos a altas dosis. La isotretinoína puede provocar la liberación de una gran cantidad de antígenos procedentes del *Propionibacterium acnes* que puede agravar la reacción inmunológica, por lo que esta contraindicada en la fase aguda, pero una vez que se ha controlado esta, se puede introducir con dosis bajas, aumentando de forma progresiva.

Hidrosadenitis supurativa

También llamada acné inversa, es una enfermedad supurativa crónica y cicatricial de los folículos pilosebáceos de las zonas cutáneas que poseen glándulas apocrinas (axilas, mamas, región perianal) que se afectan secundariamente. A veces coexiste con acné noduloquístico.

Epidemiología

Es más recuente en la mujer, en la que predomina la forma axilar. Se inicia después de la pubertad, a menudo en pacientes obesos y con acné o antecedentes de haberlo padecido.

Etiopatogenia

Es desconocida. Aunque anteriormente se ha considerado que el proceso se inicia con la obstrucción de la glándula apocrina, los hallazgos de foliculitis primaria e inflamación perifolicular con glándulas apocrinas

7 Acné

y ecrinas normales, ha llevado a la conclusión de que es una enfermedad primaria del folículo pilosebáceo con una posible alteración secundaria de las glándulas apocrinas. De todas maneras, se desconocen las causas íntimas de los trastornos iniciales. Posiblemente, se requiera una predisposición individual genéticamente determinada e inducida hormonalmente. La obesidad, la irritación y el traumatismo local (rasurados, ropas muy apretadas, antitranspirantes, etc.) puede favorecer el comienzo de la enfermedad.

Manifestaciones clínicas

En axilas, mamas, región perineal, genitales, pubis, ingles y nalgas se forman abscesos que drenan material seropurulento, provocando, tras las recurrencias, trayectos fistulosos, nuevos abscesos con varias bocas supurantes llamados "en madriguera", fibrosis y cicatrices. A veces, la intensidad de éstas puede dificultar la movilidad de la zona. No es infrecuente encontrar comedones gigantes con múltiples salidas. En la región perianal, los trayectos fistulosos pueden afectar al ano y al recto. Con frecuencia los pacientes son obesos y padecen o han padecido acné. No es rara su coexistencia con acné conglobata.

Anatomía patológica

Se observa foliculitis e inflamación perifolicular y periglandular con obstrucción y dilatación del conducto apocrino e infiltración de polimorfonucleares. En los procesos más crónicos, se evidencia fibrosis y fístulas, así como áreas de hiperplasia pseudoepiteliomatosa.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La distribución, la formación de abscesos recurrentes, los trayectos fistulosos y las cicatrices, no permiten errores diagnósticos en los casos bien establecidos. Sin embargo, las lesiones iniciales pueden ser confundidas con otras infecciones cutáneas. Los grupos de lesiones aislados en una región, por ejemplo axilar o inguinal, pueden remedar una tuberculosis colicuativa cutánea (escrofuloderma) o una actinomicosis, enfermedad de Crohn y colitis ulcerosa.

Tratamiento

Ha de ser precoz para evitar la formación de trayectos fistulosos que cronifiquen el cuadro. Los antibióticos sistémicos a dosis altas y prolongadas, los corticoides generales, el acetato de ciproterona y la isotretinoína pueden ayudar. En los casos crónicos y recurrentes la extirpación quirúrgica de la zona es a menudo la única medida terapéutica útil. Debe recomendarse la reducción de peso y la eliminación de desodorantes, rasurados, y prendas ajustadas.

BIBLIOGRAFIA

Alomar A, Guerra Tapia A, Sánchez J et al. Guía práctica actualizada del uso de Roacutan. Barcelona Permanyer. 2000; 7:25-29.

Bernier C, Dreno B. Minocycline. Ann Dermatol Venereol 2001; 428: 627-637.

Chan JJ, Rohr JB. Acne vulgaris: yesterday, today and tomorrow. Australas J Dermatol 2000;41(Supl): S69-72.

Guerra Tapia A. La piel en la practica diaria. Tratamiento del acné. Piel 1995;10:417-425.

Guerra Tapia A. Acné: Factores infecciosos y tratamientos antimicrobianos. Actas Dermosifilogr 1997;88:317-326.

Guerra Tapia A. Los retinoides tópicos en procesos relacionados con el acné: rosacea. En: Guerra A ed. Los retinoides tópicos y sus aplicaciones. Madrid: Aula Médica 1997; 9:59-62.

Guerra Tapia A. Valoración actual del tratamiento tópico del acné. Rev Inter Dermocos Clín 1998;1:102-108.

Guerra Tapia A. Androgenización y su tratamiento. El acetato de ciproterona 30 años después. Piel 1999;14:532-538.

Guerra Tapia A. Los retinoides en el tratamiento del acné. En: Fernández Vozmediano JM. ed. Acné. Madrid: Aula Médica, 2000;177-218.

Guerra Tapia A. Estudio epidemiológico descriptivo transversal sobre la prevalencia del acné en la población adolescente española. Act Dermatol 2001;11:1-6.

Guerra Tapia A. Hidradenitis supurativa (acné inversa). En: Guerra A, ed. Enfermedades de la vulva. Madrid: You&US 2001;17:176-180.

Guerra Tapia A. El ácido azelaico en el año 2002. Act Dermatolog 2002;4:315-322.

Mallon E, Newton JN, Klassen A, Stewart-Brown SL, Ryan TJ, Finlay AY. The quality of life in acne: a comparison with general medical conditions using generic questionnaires. Br J Dermatol 1999;140:672-676.

Smithard A, Glazebrook C, Williams HC. Acne prevalence, knowledge about acne and psychological morbidity in mid-adolescence: a community-based study. Br J Dermatol 2001;145:274-279.

Caso clínico 1

Niña de 4 meses de edad, con lactancia materna, que comienza con una erupción monomorfa de predominio papuloso con algunos comedones, localizado en mejillas desde días después del nacimiento (véase figura adjunta).

1. ¿Qué dato debería obtener inexcusablemente de la anamnesis?

- A. Tratamientos previos realizados para la erupción
- B. Antecedentes de acné en la madre
- C. Tratamiento medicamentoso por otros motivos recibido por la niña
- D. Tratamiento medicamentoso por otros motivos recibido por la madre
- E. Otros hermanos con acné

Respuesta correcta: D. La madre padecía un penfigoide gestacional, desde el tercer trimestre del embarazo, recibiendo desde entonces y hasta el momento actual, tratamiento sistémico con corticoides, por lo que la respuesta acertada es la D.

2. ¿Cuál sería su diagnóstico de presunción?

- A. Acné neonatal
- B. Acné infantil
- C. Pustulosis neonatal benigna
- D. Erupción acneiforme por fármacos (corticoides)
- E. Quistes de milio

Respuesta correcta: D. El diagnóstico de presunción sería el de erupción acneiforme por corticoides, al recibir la niña el medicamento a través de la leche materna.

Dado que la madre se encontraba muy mejorada, se optó por suspenderle de forma progresiva pero gradual el tratamiento con corticoides.



3. ¿Cómo trataría a la niña?

- A. No precisa tratamiento
- B. Con antibióticos
- C. Con peróxido de benzoilo
- D. Con retinoides
- E. Con ácido azeláico

Respuesta correcta: A. Dado que el origen de la erupción se encontraba en el tratamiento con corticoides de la madre, y que éste fue suspendido, las lesiones desaparecieron espontáneamente en pocas semanas.

Caso clínico 2

Adolescente de 13 años de edad, que consulta por lesiones de acné en la cara escasamente inflamatorias pero que dejan importante cicatriz (véase figura adjunta), que evolucionan en brotes desde hace un año.

1. ¿Qué dato debería obtener inexcusablemente de la anamnesis?

- A. Tratamientos previos realizados para la erupción
- B. Antecedentes de acné en la familia
- C. Regularidad del ciclo menstrual
- D. Tratamiento medicamentoso por otros motivos recibido por la niña
- E. Si se manipula las lesiones con frecuencia

Respuesta correcta: E. Llama la atención que las lesiones sean tan poco intensas y escasas, y que sin embargo dejen cicatrices, lo que sugiere manipulación de ellas, por lo que la respuesta acertada es la E.

2. ¿Qué dato debería obtener inexcusablemente de la exploración?

- A. La presencia de pápulas
- B. La presencia de comedones
- C. La presencia de erosiones
- D. La presencia de costras
- E. La presencia de cicatrices

Respuesta correcta: B. Sin comedones no se puede hacer el diagnóstico de acné. Podría ser otro tipo de lesión autoprovocada, pero sin comedones, no hay acné.



3. ¿Con los datos anteriores, cuál sería su diagnóstico de presunción?

- A. Acné vulgar
- B. Intoxicación medicamentosa
- C. Acné excoriado
- D. Acné por cosméticos (jabones, cremas)
- E. Picaduras

Respuesta correcta: C. El cuadro clínico con comedones, erosiones y costras, y el reconocimiento de la manipulación frecuente, habla de un acné excoriado, de tipo compulsivo. La paciente debe ser tratada tanto de su acné como de su tendencia compulsiva a la manipulación.

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

Ricardo Suárez Fernández

Las manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas suponen un capítulo extenso de la Dermatología que podría ocupar la práctica totalidad de cualquier curso de esta especialidad ya que, si atendemos a criterios estrictos, muchos capítulos del presente curso podrían quedar integrados en esta sección. Por ello, vamos a desarrollar, con ánimo de conseguir el fin práctico perseguido, tres entidades que cualquier médico, pediatra, dermatólogo o de otra especialidad va a encontrarse en alguna ocasión en su ejercicio profesional: neurofibromatosis con especial atención a la tipo 1, esclerosis tuberosa y los distintos tipos de mastocitosis.

Neurofibromatosis

Las neurofibromatosis constituyen un grupo de enfermedades con herencia autonómica dominante que afectan la piel, sistema nervioso, hueso y ojos, y sistema endocrino con un amplio espectro de hamartomas, alteraciones congénitas y tumores malignos en dichos sistemas¹.

Aunque se han definido varios fenotipos clínicos de neurofibromatosis (7 tipos de Riccardi, 4 formas de Houson...), las clasificaremos en tres subtipos: neurofibromatosis tipo 1 (NF1), también denominada “periférica” o de von Recklinghausen, que es la más frecuente, neurofibromatosis tipo 2 (NF2) o “central”, y neurofibromatosis segmentaria, posiblemente una variante de la NF1 acontecida por un mosaicismo genético.

Neurofibromatosis tipo 1 (NF1)

La NF1 es la más frecuente de todas las neurofibromatosis. Afecta a uno de cada 3.000 recién nacidos y constituye el 97% de todas las neurofibromatosis en la práctica clínica. Fue descrita en 1882 por el anatomopatólogo Friedreich von Recklinghausen.

Es una enfermedad autonómica dominante aunque en un 50% de los casos aparece esporádicamente por mutación del gen (es la segunda tasa más alta de mutación genética tras la acondroplasia). El gen de la NF1 está localizado en el cromosoma 17q11.2, caracterizado y secuenciado desde 1990². Es un gen largo de 350 kb de ADN, conteniendo 60 exones. Codifica una proteína denominada neurofibromina perteneciente a una familia de proteínas GAP que actúan como regulador negativo del oncogen ras. Es, pues, un gen supresor cuyo defecto provoca la aparición de tumores y hamartomas. Hasta hace pocos años, se habían constatado más de 240 mutaciones posibles en el gen de la NF1 (delecciones, inserciones, translocaciones...). Existe un test comercial de diagnóstico que detecta alteraciones en la proteína final codificada por ese gen. Sin embargo, la enfermedad, de penetrancia muy alta, puede presentar un fenotipo muy variable sin poderse predecir qué pacientes van a desarrollar la enfermedad clínica completa o sólo se va a manifestar por unas “pocas manchas café con leche”, por ejemplo. Este fenotipo constituye un importante obstáculo a la hora de decidir actitudes terapéuticas prenatales, por ejemplo.

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

Clínica

En 1987, el Instituto Nacional de la Salud americano estableció los actuales criterios de diagnóstico de NF1, que siguen siendo fundamentalmente clínicos³ 8-1.

Estos criterios diagnósticos son útiles fundamentalmente a partir de 6 años, con una sensibilidad del 94% a esa edad. Sin embargo, la sensibilidad cae a cifras del 30-40% en individuos de 1-3 años por lo que se está dando más importancia en estas edades a otros datos aparecidos en la primera infancia: macrocefalia, talla baja, imágenes “brillantes” en la RMN, facies con implantación auricular baja, displasia vertebral ó esfenoidal.

Así pues, veamos las manifestaciones clínicas más importantes:

Manchas café con leche 8-2, 8-3. Es el signo clínico más frecuente, apareciendo hasta en el 99% de los pacientes⁴. También es el signo más precoz, ya que puede observarse en el recién nacido o a una edad temprana, aumentando en número y tamaño con la edad. Son un criterio diagnóstico si se aprecian 6 ó más mayores de 5 mm en la etapa prepuberal o mayores de 15 mm postpuberal.

8-1 Criterios diagnósticos de la NF1 (2 o más)

1. Presencia de 6 o más manchas café con leche >5 mm prepuberales o >15 si es postpuberal
2. Dos o más neurofibromas, o un neurofibroma plexiforme
3. Pecas / efélides en axila o ingle
4. Glioma de la vía óptica
5. Dos ó más nódulos de Lisch (hamartomas del iris), observados por lámpara de hendidura
6. Displasia del esfenoides o adelgazamiento de la cortical de huesos largos, con o sin pseudoartrosis
7. Familiar de primer grado afectado de NF1



8-2



8-3

8-2, 8-3 Manchas café con leche

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

La clínica es variada, con color marrón más o menos claro habitualmente homogéneo y contornos más o menos geográficos. Afectan sobre todo a tronco y extremidades, siendo raras en cara, palmas y plantas y cuero cabelludo. Histológicamente sólo observamos mayor concentración de melanocitos con melanosomas gigantes

Aunque son un dato casi constante, no son patognomónicas, ya que también las encontramos en población normal, en la esclerosis tuberosa y en el síndrome de McCune Albright.

La duda radica en el caso de presentarse 3 o 4 manchas café con leche en un recién nacido, sobre todo en el caso de haber familiares afectados por la enfermedad. A día de hoy únicamente podemos ofrecer “impresiones clínicas” que se podrán basar en datos obtenidos de las exploraciones: macrocefalia, hipertelorismo, RMN. Algún estudio cifra en un 59% las posibilidades de desarrollar una NF1 si en un recién nacido observamos 6 ó más manchas café con leche.

Neurofibromas 8-4. Son los tumores observados con mayor frecuencia aunque aparecen más tarde, hacia la pubertad. También aumentan de tamaño y número con la edad, llegando a presentarlos el 80% de los pacientes en la tercera década de la vida. Pueden ser “dérmicos”, de consistencia blanda, más o menos pediculados e invaginables a la presión. Aparecen en tórax, extremidades y, típicamente, en áreas periareolares. Producen prurito con frecuencia y el tamaño varía desde milímetros a varios centímetros. Otras formas “subcutáneas” siguen trayectos nerviosos, presentándose como nódulos elásticos sin apenas relieve y a veces dolorosos. Histológicamente, están compuestos de células de Schwann, fibroblastos, mastocitos y vasos sanguíneos.

En un 15% observamos un tipo de neurofibroma muy característico: el neurofibroma plexiforme, a veces de gran tamaño, lo que puede afectar a estructuras vecinas, y con capacidad de malignización, por lo que debe considerarse su extirpación profiláctica sobre todo ante cambios repentinos en el tamaño del neurofibroma o un acusado dolor de la lesión.

Efélides axilares-inguinales 8-5. Es el llamado signo de “Crowe”, apareciendo en 80% de las NF1. No lo encontramos en otras NF. Se desarrollan en la pubertad en forma de pecas, sobre todo en axilas.



8-4 Neurofibromas

8-5 Efélides axilares

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

Otros signos cutáneos que encontramos en la NF1 son la hipertrofia de papilas en mucosas, el prurito generalizado por la presencia de mastocitos en piel o los xantogranulomas juveniles, que se han relacionado con el desarrollo de leucemia mielomonocítica juvenil en estos pacientes (riesgo hasta 300 veces superior), quizás por una proximidad en los loci genéticos.

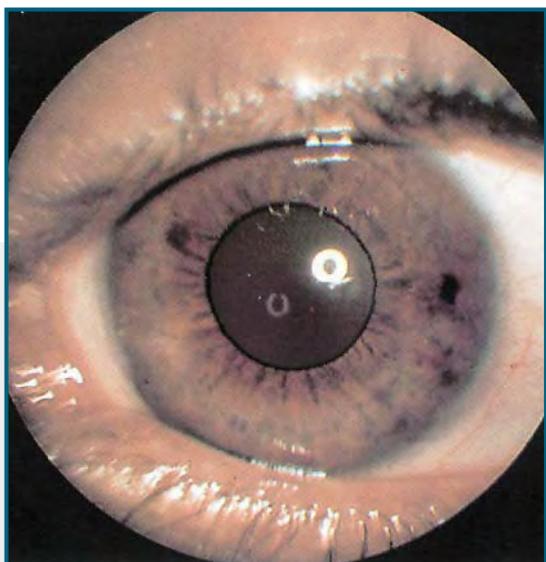
Dentro de los signos no dermatológicos, aunque exceden el contenido del curso, vamos a mencionar los más frecuentes o importantes. La clínica extracutánea no se relaciona con la intensidad de los signos dermatológicos.

Manifestaciones oculares. A nivel ocular encontramos dos entidades: los nódulos de Lisch 8-6 y los gliomas ópticos. Los nódulos de Lisch son el signo más típico, presentes desde la infancia avanzada-adolescencia y casi en 100% de los adultos afectados. Son hamartomas pigmentados del iris que sólo producen síntomas si distorsionan el cristalino por lo que, para apreciarlos, se necesita una lámpara de hendidura. Es un criterio muy útil en familiares paucisintomáticos.

Los gliomas ópticos (astrocitomas pilocíticos) aparecen en un 15% de los casos, en la adolescencia. El diagnóstico se apoya en técnicas de imagen (RMN), ya que clínicamente es poco sintomático, con disminución de agudeza visual en 25% y a veces proptosis si es un caso más avanzado. El tratamiento será individualizado, con posibilidad de cirugía o radioterapia.

Manifestaciones óseas. Aparecen en un 30% de los casos con un espectro clínico muy amplio: desde una macrocefalia precoz, estatura corta, escoliosis (20%) con mayor o menor displasia vertebral, pseudoartrosis congénita de tibia y radio, agenesia del esfenoides y defectos en la órbita ocular, tumores neurales que provocan erosiones óseas, etc.

Manifestaciones neurológicas. Constituyen un punto pronóstico importante, ya que marcarán el desarrollo social del individuo. Inicialmente, ya en la primera infancia, podemos encontrar en la RMN, en un 60% de pacientes, lesiones definidas como "objetos brillantes" a nivel de ganglios basales y cerebelo. Probablemente sean pequeños astrocitomas con mala correlación clínica, ya que se han intentado relacionar con la aparición de retraso mental, pero otros autores no los encuentran asociados con significación clínica.



8-6 Nódulos de Lisch

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

Existe una dificultad en el aprendizaje en un 40% de pacientes, con un retraso mental en 10% de los casos, pero todo ello independiente del fenotipo cutáneo o sistémico acompañante. También hay una mayor incidencia de hidrocefalia que podría ser causa de macrocefalia. La epilepsia es infrecuente salvo si se acompaña de presencia de tumores gliales. Los tumores del sistema nervioso son mucho más frecuentes en los casos de NF2.

Otras manifestaciones. Prácticamente en todos los sistemas se han encontrado patologías formando parte del síndrome; así, a nivel digestivo puede haber afección del plexo nervioso con estreñimiento clínico, a nivel renal se desarrolla hipertensión arterial incluso con aparición de feocromocitomas, a nivel endocrino pubertad precoz.

El riesgo de malignización también es mayor en estos pacientes: por una parte el neurofibroma, sobre todo plexiforme, puede desarrollar un neurofibrosarcoma con aumento brusco de tamaño o aparición de dolor. Se han descrito rhabdomyosarcomas, tumores carcinoides y leucemia mielomonocítica juvenil.

Seguimiento y tratamiento

El primer punto debe ser un diagnóstico preciso con un seguimiento multidisciplinario en el que intervengan pediatras, oftalmólogos, dermatólogos, cirujanos, genetistas, médicos de familia, traumatólogos y neurólogos. El diagnóstico debe ser confirmado por manifestaciones cutáneas, óseas, neurológicas y oftalmológicas. Se intentará estudiar a los familiares de primer grado. El Comité de Genética de la Academia Americana de Pediatría recomienda exploraciones físicas anuales, así como examen oftalmológico. También se debe evaluar la función psicomotriz, la existencia de hipertensión arterial y la presencia de escoliosis. Paralelamente, y según los síntomas clínicos, se recomienda la realización de RMN para el diagnóstico y seguimiento de posible tumores óseos, oculares o neurológicos, aunque no se aconseja de forma rutinaria. Se debe vigilar el crecimiento agudo o la aparición de dolor en los neurofibromas.

Un punto muy importante, aún sin solución definitiva, es el diagnóstico genético, sobre todo en casos prenatales, ya que la probabilidad de transmitirlo es del 50% (autonómico dominante). Sabemos que la alteración se encuentra en el brazo largo del cromosoma 17 pero también sabemos que se han descrito más de 240 mutaciones sin poder predecir el fenotipo clínico que va a desarrollar cada una de ellas. En resumen, con las técnicas genéticas actuales podemos detectar si existe el defecto en el gen en más del 80% de casos, pero no qué grado de afectación clínica va a desarrollar ese sujeto. Las técnicas diagnósticas se basan en la detección de la proteína alterada (neurofibromina), lo que se consigue en un 70%. Esta cifra aumenta al 90% si conocemos la mutación exacta, lo cual sólo se puede estudiar si tenemos a varios familiares afectados. Este diagnóstico se debe confirmar en un servicio de Genética por técnicas de secuenciación de ADN.

Existen grupos de pacientes afectados (www.nf.org) que suponen un importante apoyo para los pacientes y sus familias.

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

Neurofibromatosis segmentaria

La neurofibromatosis segmentaria, considerada por algunos autores como una variante de la NF1, es una enfermedad muy poco frecuente, se han descrito poco más de 100 casos. Aparecen manchas café con leche asociadas a neurofibromas en un único territorio corporal, (rama mandibular, extremidad aislada...)⁵.

Patogénicamente se ha observado una anomalía en una copia del gen de la NF1 en algunas células a la vez que se respetan otras, debido quizás a una mutación postcigótica durante la embriogénesis; es el llamado mosaicismo genético.

La duda radica en la capacidad de transmisión a los descendientes ya que, aunque los mosaicismos no se heredan, algún caso de NF segmentaria asocia síntomas sistémicos. En cualquier caso, en estos pacientes, los test genéticos carecen de utilidad.

Neurofibromatosis tipo 2 (NF2)

Esta enfermedad, mucho más rara que la NF1, afecta a una de cada 50.000 personas. También es de base genética y autonómica dominante, el gen alterado se encuentra en el cromosoma 22q12. Es también un gen supresor y codifica una proteína llamada "merlina".

A nivel cutáneo, la sintomatología es muy escasa, quizás con ocasionales manchas café con leche y algún schwannoma (clínicamente igual que los neurofibromas). Como vemos en 8-7, en los criterios diagnósticos de la NF2 no aparecen signos dermatológicos.

La sintomatología, como vemos, es fundamentalmente auditiva y neurológica, así como ocular. La inteligencia es normal y los tests genéticos son algo menos útiles que en la NF1.

Esclerosis tuberosa

La esclerosis tuberosa es una enfermedad genética autosómica dominante que afecta a la diferenciación y proliferación celular con la formación de hamartomas en varios órganos⁶. Se ha denominado con varios términos: epiloia, enfermedad de Pringle Bourneville, y complejo esclerosis tuberosa, que es quizás el término más actual⁷.

8-7 Criterios diagnósticos de la NF2

Se debe cumplir una de las siguientes posibilidades:

1. Neuroma bilateral acústico (schwannoma vestibular actual)
2. Un pariente de primer grado con NF2 y una de estas dos opciones:
 - a. Un schwannoma vestibular unilateral
 - b. Dos o más de estas alteraciones: neurofibroma, meningioma, glioma, schwannoma, catarata subcapsular posterior, calcificación cerebral
3. Dos o más meningiomas y uno de los siguientes: schwannoma, glioma, catarata subcapsular posterior, calcificación cerebral

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

Afecta a uno de cada 7.000 recién nacidos y se hereda de forma autosómica dominante, aunque en el 50-70% de los casos se atribuye a mutaciones espontáneas, cifra que quizás es menor si estudiamos familiares que presentan formas mínimamente sintomáticas.

Se han identificado dos locus genéticos. El primer gen (TSC1) se encuentra en el cromosoma 9:9q34, mientras que el segundo gen (TSC2) lo está en el cromosoma 16:16p13. Las proteínas que codifican estos genes se denominan “hamartina” para el TSC1 (supresor) y “tuberina” para el TSC2, que interviene en la diferenciación y proliferación celular, aunque ambas proteínas suelen actuar sinérgicamente. La variabilidad clínica en cada familia se debe, según algunos autores, a la necesidad de una segunda mutación genética en el par homólogo.

La mayoría de los pacientes que desarrollan la enfermedad son diagnosticados en edad temprana (2-6 años).

Los criterios diagnósticos los encontramos reflejados en 8-8.

8-8 Criterios diagnósticos del complejo esclerosis tuberosa

CRITERIOS MAYORES:

1. Angiofibromas faciales o placa frontal
2. Fibromas periungueales
3. Tres ó mas máculas hipomelanóticas
4. Nevus tejido conectivo (chagren)
5. Múltiples hamartomas nodulares retinianos
6. Tubérculo cortical
7. Nódulo subependimario
8. Astrocitoma célula gigante subependimario
9. Rabdomioma cardíaco
10. Linfangiomiomatosis
11. Angiomiolipoma renal

CRITERIOS MENORES

1. Pits dentales múltiples
2. Pólipos rectales hamartomatosos
3. Quistes óseos
4. “Heterotopias” blancas cerebrales con migración radial
5. Fibromas gingivales
6. Hamartomas no renales
7. Parches retinianosacrómicos
8. Lesiones cutáneas en “confetti”
9. Quistes renales múltiples

Diagnóstico definitivo: 2 criterios mayores ó 1 mayor y 2 menores

Diagnóstico probable: 1 criterio mayor y 1 menor

Diagnóstico posible: 1 criterio mayor ó 2 menores

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

Manifestaciones clínicas

Manifestaciones dermatológicas

Se observan en el 60-90% de pacientes, siendo muy variadas:

Máculas hipomelanóticas 8-9. Aparecen en 50-90% de los casos, siendo las lesiones más precoces, incluso en el recién nacido, y ayudando al diagnóstico precoz. Son máculas hipocrómicas, ovaladas o lanceoladas, en tronco o extremidades, a veces en “grupos como papel de confetti”. Aparecen en la población normal en pequeño número. Se acentúan con la lámpara de Wood.

Angiofibromas 8-10. Antes llamados de forma incorrecta “adenomas sebáceos”. Son las más frecuentes, afectando a más del 70% de los pacientes mayores de 5 años. Son pápulas firmes, perinasales y perilabiales, en mejillas y zona del mentón, de 2-8 mm, eritematosas y fibrosas. Son motivo frecuente de consulta estética y se han tratado con electrocoagulación, y láser CO₂.

Fibromas periungueales (tumor de Koenen) 8-11. Aunque de forma aislada, pueden ocurrir tras traumatismos de la zona, en los casos de afectación múltiple son prácticamente patognomónicos de la enfermedad, pero sólo aparecen en 15-20% de los casos, generalmente en la adolescencia o en la vida adulta. Son tumoraciones rosadas, firmes, que emergen de los pliegues ungueales. Pueden ser la única manifestación de la enfermedad.

Placas de piel chagré (piel de lija) 8-12. Son hamartomas del tejido conectivo. Aparecen placas elevadas, fibrosas y rugosas, con superficie mostrando un acusado pronunciamiento de los folículos, localizadas frecuentemente en la zona lumbosacra. Su frecuencia es del 20-30%.

Placa fibrosa frontal. Como la anterior, pero localizada a nivel frontal. Aparece a edades más tempranas, incluso en el nacimiento. Puede afectar al párpado, mejilla o cuero cabelludo.

Se han descrito otras lesiones dermatológicas más infrecuentes, como manchas café con leche, fibromas blandos, fibromas gingivales, angiomas y poliosis. El piqueteado dental aparece en casi un 80% de los pacientes y constituye un criterio menor actual **8-13**.

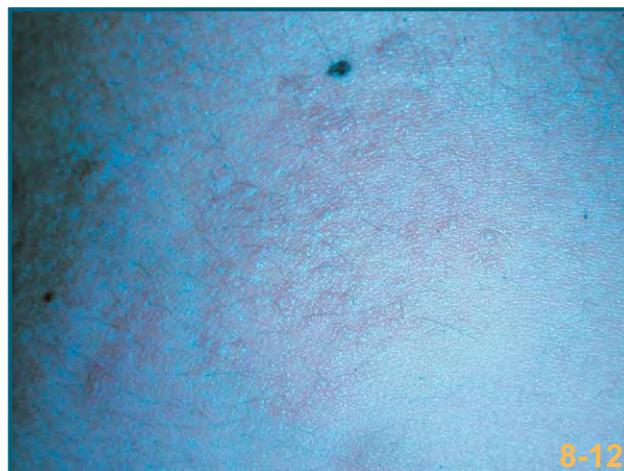
Manifestaciones neurológicas

Constituyen el factor pronóstico más importante.

Los hamartomas (**tubérculos corticales**) son lesiones focales, localizadas habitualmente entre la sustancia gris y la blanca. Su número parece relacionarse con la presencia de convulsiones y el grado de retraso mental. Las crisis epilépticas aparecen en el 80-90% de pacientes, frecuentemente en la primera infancia, formando en ocasiones parte del síndrome de West. El retraso mental existe en un 60% de pacientes, habitualmente en relación con la frecuencia de crisis epilépticas. Otros rasgos frecuentes son el autismo y el síndrome de hiperactividad.

También aparecen **nódulos subependimarios** con frecuencia calcificados y **tumores subependimarios de células gigantes** que puede provocar hidrocefalia.

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas



8-9 Máculas hipomelanóticas

8-10 Angiofibromas

8-11 Fibromas periungueales

8-12 Placas de piel chagren

8-13 Piqueteado dental

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

Manifestaciones oculares

Los facomas retinianos constituyen la lesión más característica, aunque con poca sintomatología al encontrarse en retina periférica. También se encuentran lesiones gliales multinodulares, cambios pigmentarios hipopigmentados en la retina y cataratas congénitas.

Otras manifestaciones

Se han descrito alteraciones en la práctica totalidad de los órganos, pero quizás sí destacaremos los siguientes:

- Angiomiolipomas renales y quistes, con una mayor frecuencia de tumores renales.
- Rbdomiomas cardíacos casi en un 50% de pacientes, detectables prenatalmente por ecocardiografía. Suelen ser múltiples y silentes y tienden a disminuir con los años. En ocasiones provocan problemas obstructivos o de conducción.
- Linfangiomatosis pulmonar con formación de quistes y aparición de disnea, neumotórax e insuficiencia respiratoria.

Pólipos gastrointestinales, sobre todo de recto, quistes óseos, aneurisma de aorta, alteraciones tiroideas, hamartomas hepáticos, pubertad precoz o gigantismo serían otras manifestaciones encontradas en estos pacientes.

Control y seguimiento

El manejo de la esclerosis tuberosa, como es de esperar, será multidisciplinar en función de la sintomatología que acompañe. Se han sugerido las siguientes exploraciones de imagen, aunque su elección variará según el cuadro clínico⁸.

- Tomografía axial computarizada (TAC) craneal o resonancia magnética nuclear (RMN)
- Electroencefalograma si aparecen crisis epilépticas
- Ecografía renal, más útil en adultos para control de neoplasias renales
- Ecocardiografía, sobre todo en neonatos con sospecha de rbdomiomas
- Tests neurológicos para evaluar el desarrollo psicomotriz
- Diagnóstico molecular, no desarrollado de forma rutinaria en la actualidad

En los pacientes ya diagnosticados, según la clínica acompañante, se realiza una TAC o RMN cada 2-3 años. En los pacientes adultos, una tomografía pulmonar nos permite visualizar daño a ese nivel.

En cuanto a los familiares del paciente, se puede realizar TAC craneal, así como ecografía renal y búsqueda de lesiones cutáneas (luz de Wood...).

Por supuesto, en todos los casos es imprescindible la adecuada exploración física, tanto cutánea, como general.

En cuanto al pronóstico, un 20% de los pacientes fallecen antes de los 30 años, por hidrocefalia o complicaciones neurológicas, hemorragia renal o insuficiencia respiratoria.

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

Mastocitosis

Las mastocitosis constituyen un grupo de enfermedades caracterizadas por una proliferación y acúmulo de mastocitos en la piel, a veces con afectación de otros órganos. Su clasificación básica se muestra en 8-14.

Los mastocitos son células derivadas de los precursores hematopoyéticos. Su proliferación y depósito determina el tipo de sintomatología encontrada, bien por depósito celular, bien por liberación de mediadores preformados, como son la histamina, la heparina, las prostaglandinas, la serotonina, el ácido hialurónico, el factor de activador de plaquetas, el factor de necrosis tumoral, etc. Los factores que pueden provocar esta degranulación de mastocitos son variados: estímulos físicos como el calor, el ejercicio físico, los opiáceos, fármacos, etc., provocando diversa sintomatología clínica, como enrojecimiento, diaforesis, náuseas y vómitos, cefalea, diarrea y dolor abdominal, rinorrea y síncope.

Las mastocitosis, aunque de etiología desconocida, probablemente constituyen una respuesta hiperplásica ante un estímulo desconocido⁹. Sin embargo, en ocasiones se ha encontrado clonalidad en las células, apoyando un concepto neoplásico de la enfermedad.

Su descripción data de finales del XIX encontrando células “cebadas” (*mastung* en alemán) en la histopatología.

Formas clínicas

Mastocitoma

Representa aproximadamente el 10% de los casos, apareciendo sobre todo en la edad infantil. Suele ser una lesión única en forma de placa o nódulo de color rosado 8-15, 8-16, a veces con vesículas en la superficie. El tamaño es variable, 2-4 cm, y, como casi todas las formas de mastocitosis, presenta un signo de Darier positivo 8-17, esto es, al frotar con una superficie roma, se produce un enrojecimiento habonoso, a veces ampolloso y pruriginoso de la lesión, motivado por la liberación de mediadores mastocitarios a nivel local.

8-14 Clasificación de las mastocitosis

- **CUTÁNEAS**
 - Mastocitoma
 - Urticaria pigmentosa
 - Telangiectasia macular eruptiva persistente
 - Mastocitosis cutánea difusa
- **SISTÉMICA**
- **MALIGNA**
 - Leucemia mastocítica

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

El pronóstico del mastocitoma es bueno, ya que tiende a involucionar durante los primeros años de la infancia y sin presentar sintomatología sistémica alguna.

El diagnóstico, además de clínico y mediante el signo de Darier positivo, puede necesitar de confirmación histológica, encontrando una banda de mastocitos en la dermis papilar **8-18**, más evidentes con tinción de Giemsa. La biopsia se realizará sin adrenalina para no degranular los mastocitos.

Urticaria pigmentosa (UP)

Es la forma clínica de mastocitosis más frecuente **8-19**, afectando fundamentalmente a lactantes y niños. La aparición en la adolescencia o en el paciente adulto obliga a descartar formas sistémicas de mastocitosis (7% de las UP en adolescentes y hasta 30% de las UP del adulto).

Las lesiones son máculas y pápulas eritematosas y marronáceas persistentes, extendidas por toda la superficie, aunque es infrecuente la afectación de mucosas y palmas y plantas. El número de lesiones varía de unas pocas máculas hasta la práctica totalidad del tegumento.

El signo de Darier es positivo en las lesiones y ayudan al diagnóstico el prurito y el dermatografismo. Se desencadena por ejercicio físico, ansiedad, comidas picantes, baños calientes, estados febriles, etc.

Histológicamente, encontramos un infiltrado de mastocitos más discreto que en el mastocitoma, a veces sólo con disposición perivascular.

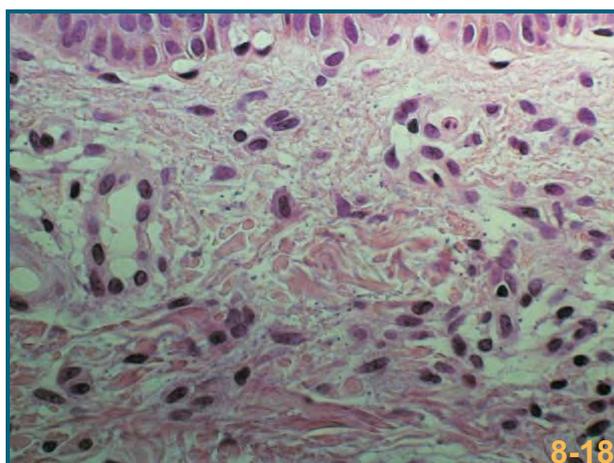
Aunque es muy rara la afectación de médula ósea, no es infrecuente la presencia de sintomatología general con enrojecimiento, diarrea y dolor abdominal. Suele persistir una pigmentación residual por estímulo melanocitario; de ahí el nombre de urticaria pigmentosa **8-20**.

El pronóstico es bueno, con la resolución del cuadro en la pubertad en el 50% de los casos y otro 25% en la adolescencia-edad adulta. No suelen ser imprescindibles los estudios para descartar patología en otros órganos, salvo en casos muy extensos y de mala evolución.

El tratamiento será sintomático, evitando factores desencadenantes histaminoliberadores como antiinflamatorios no esteroideos, ácido acetilsalicílico, opioides, contrastes yodados y alimentos histaminoliberadores, como embutidos, frutas tropicales o latas de comida en conserva. Administraremos antihistamínicos anti-H1 o incluso anti-H2, así como estabilizantes de membrana del mastocito como el cromoglicato sódico. Tener precaución con las picaduras de insecto y tener a mano adrenalina para tratamiento precoz en los casos de shock anafiláctico. Se ha utilizado PUVA-terapia con buenos resultados, aunque quedará reservado para adolescentes o adultos.

Se debe tener precaución con la anestesia general. En estos casos, se recomienda someter al paciente a un pretratamiento con corticoides y antihistamínicos. En los casos con afectación sistémica se emplea con éxito el interferón alfa-2b.

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas



8-15 Mastocitoma

8-18 Banda de mastocitos en la dermis papilar (tinción de Giemsa)

8-16 Mastocitoma

8-19 Urticaria pigmentosa

8-17 Signo de Darier positivo

8-20 Urticaria pigmentosa

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

Telangiectasia macular eruptiva persistente 8-21

Mucho menos frecuente, y de aparición en la edad adulta. Consiste en multitud de lesiones telangiectásicas sobre todo a nivel del tronco, con Darier menos positivo que las otras formas clínicas al tener menor número de mastocitos en la lesión.

Mastocitosis cutánea difusa

Caracterizada por la infiltración difusa de la piel más que por lesiones individuales. Aparece en los primeros meses de vida con un infiltrado de mastocitosis que provocan un engrosamiento generalizado de la piel, que queda semejante a la piel de naranja, sobre todo en las áreas de flexión. La sintomatología general por afectación sistémica es frecuente. con hipotensión arterial, shock, diarrea... Se deben realizar exploraciones de médula ósea, hueso y hepatoesplénica para valorar la posible terapia con interferón.

Mastocitosis sistémica

Como hemos ido comentando, la sintomatología sistémica en formas cutáneas puras no es infrecuente (hasta un 50% de los casos de UP). Sin embargo, cuando hablamos de mastocitosis sistémica nos referimos a aquella mastocitosis en que están comprometidos más de un órgano o bien aquella en que la médula ósea está afectada por la enfermedad.

Acontece sobre todo en adultos y puede desarrollar sintomatología y ocupación mastocítica en diferentes sistemas.

Médula ósea. Constituye la segunda localización en frecuencia más afectada tras la piel. Se debe sospechar si presenta anemia, trombocitopenia, leucocitosis. Más frecuente en adultos. Los mastocitos alterados expresan CD25 y CD2 en superficie



8-21 Telangiectasia macular eruptiva persistente

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

Hueso. La con formación de esclerosis y desmineralización ósea la pueden presentar hasta el 10% de UP y 90% de las sistémicas. Aparece en huesos largos y pelvis y se visualiza mediante radiografía o RMN.

Tracto gastrointestinal. Tercer órgano en frecuencia afectado. Se ve en 4% niños y 50% adultos y se presenta como dolor abdominal acompañado de úlcera gastroduodenal.

También encontramos en ocasiones hepatosplenomegalia, adenopatías, crisis epilépticas, irritabilidad por afección del sistema nervioso central y taquicardia.

En los casos, rarísimos, de aparición de más de un 10% de mastocitos en sangre periférica, con eosinofilia y adenopatías, nos encontraremos ante una leucemia mastocítica.

Diagnóstico y seguimiento

El diagnóstico de presunción suele ser clínico, con el test de Darier positivo, aunque la biopsia confirmatoria suele ser necesaria. Es aconsejable la realización de un simple hemograma para ver si existe anemia, leucocitosis, trombopenia y eosinofilia, predictoras de afectación sistémica.

Las técnicas de imagen de huesos largos y pelvis, así como gastrointestinales, se realizarán si la sintomatología así lo aconseja.

Se ha ido desarrollando una serie de medidas en sangre y orina que nos ayudan tanto al diagnóstico confirmatorio como al seguimiento clínico:

- Histamina en orina de 24 horas.
- Metabolitos de la histamina: N-metilhistamina en orina y N-metilimidazolacético en orina, más específicos y sensibles que la histamina, aunque sus cifras disminuyen con la edad. Como la histamina, pueden elevarse en síndrome hipereosinofílico.
- Triptasa en sangre, más específica, sobre todo la alfa-triptasa. Existe correlación con el grado de afectación sistémica y la respuesta clínica a los tratamientos

En los casos en que se encuentre anemia persistente, sintomatología general intensa, hepatosplenomegalia, adenopatías o en la edad pospuberal, se realizará un aspirado y/o biopsia de médula ósea. Como todas las biopsias de estos pacientes, se realizará sin adrenalina.

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

BIBLIOGRAFIA

1. Karnes P. Neurofibromatosis: a common neurocutaneous disorder. *Mayo Clin Proc* 1998; 73:1071-1076.
2. Rasmussen S, Friedman JM. NF-1 gene and neurofibromatosis. *Am J Epidemiol* 2000; 151:33-40.
3. North K. Neurofibromatosis 1 in childhood. *Semin Pediatr Neurol* 1998; 5:231-242.
4. Landau M, Krafchick B. The diagnostic value of café-au-lait macules. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40:877-890.
5. Hager C, Cohen P, Tschen J. Segmental neurofibromatosis: case report and review. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37:864-869.
6. Kwiatkowski DJ, Short MP. Tuberous sclerosis. *Arch Dermatol* 1994; 130:348-354
7. Roach ES, Gomez MR, North K. Tuberous sclerosis complex consensus conference. *J Child Neurol* 1998; 13:624-628.
8. Franz DN. Diagnosis and management of tuberous sclerosis complex. *Semin Pediatr Neurol* 1998; 5:253-268.
9. Soter N. The skin in mastocytosis. *J Invest Dermatol* 1991; 96:32-37.

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

Caso clínico 1

Varón de 16 años con retraso mental y antecedentes de crisis epilépticas desde la infancia. Desde los 10 años nota la aparición progresiva de lesiones papulosas localizadas en zona centrorfacial (véase figura) que le producen prurito.

1. ¿Cuál es el diagnóstico de presunción?

- a) Acné juvenil
- b) Neurofibromatosis tipo 1
- c) Pápulas nasales idiopáticas
- d) Posible esclerosis tuberosa
- e) Esclerosis tuberosa definitivamente

Respuesta correcta: D. Las lesiones que presenta el paciente son sugestivas y compatibles con los “angiofibromas” de la esclerosis tuberosa. El hecho de presentar retraso mental y crisis epilépticas apoyan este diagnóstico. Sin embargo, los angiofibromas no son patognomónicos de esta enfermedad y debe confirmarse. No es infrecuente, en formas leves e incompletas de la enfermedad, confundir estas lesiones con acné, ya que aparecen en la edad preadolescente. Sin embargo, en la esclerosis tuberosa no aparecen comedones, ni pústulas, ni quistes como en el acné. Las pápulas nasales son angiofibromas, generalmente en escaso número, que aparecen en la zona perinasal de la población sana sin ningún significado patológico

2. Ante este cuadro clínico, y si el paciente no ha sido diagnosticado de ninguna enfermedad concreta, ¿qué debemos hacer?

- a) Nada, puesto que es un cuadro autolimitado
- b) Confirmar que se trate de una esclerosis tuberosa según los criterios diagnósticos
- c) Esperar unos años a que desarrolle un rabdomioma cardíaco para ser diagnosticado
- d) Tratar con antibióticos la pápula infectada
- e) La biopsia de piel es obligatoria para el diagnóstico



8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

Respuesta correcta: B. La esclerosis tuberosa se diagnostica por una serie de criterios clínicos y de diagnóstico histológico o de imagen (véase 8-8 de la unidad). Según la edad del paciente se pueden encontrar diferentes cuadros clínicos: en la primera infancia, crisis epilépticas y máculas hipocrómicas, en la infancia tardía angiofibromas y fibromas periungueales, hamartomas en la adolescencia...

También es importante investigar a la familia, que puede tener formas incompletas que nos ayuden a definir la línea hereditaria. Si las lesiones son evidentes, como en el caso que nos ocupa, la biopsia de piel no es obligatoria. El rabiomioma cardíaco suele aparecer en la etapa neonatal o incluso ser diagnosticado prenatalmente con ecografía

3. Una vez diagnosticado de esclerosis tuberosa, ¿qué seguimiento debemos realizar?

- a) Valoración multidisciplinaria (médico general o pediatra, neurólogo y, en el caso de otra sintomatología, el médico especialista indicado
- b) Debe realizarse TAC o RMN cada 3-4 meses
- c) La clínica sistémica es muy infrecuente. No hacer nada
- d) Debe tenerse especial precaución en la aparición de meningiomas
- e) Prestar atención a la posible aparición de una sordera, habitual por afectación del VIII par craneal

Respuesta correcta: A. Ante un cuadro clínico sospechoso de ser una esclerosis tuberosa, se debe realizar un seguimiento multidisciplinario, ya que la patología puede acontecer en muchos órganos o sistemas. Habitualmente se realiza una exploración clínica intensa y repetida en busca de signos clínicos que nos orienten a qué exploraciones debemos realizar. En un primer estudio se suele estudiar al paciente mediante RMN-TAC del sistema nervioso central, electroencefalograma si existen crisis epilépticas, ecografía renal, ecocardiografía, test de desarrollo psicomotriz y estudio de familiares. Los estudios de imagen deben limitarse a una periodicidad razonable (1-2 años). No son frecuentes los meningiomas ni la afectación de pares craneales

8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

Caso clínico 2

Niña de 5 años que presenta la aparición de lesiones maculosas pigmentadas desde la primera infancia localizadas en tronco y extremidades (véase figura) respetando palmas, plantas y cara. Inicialmente las lesiones picaban, sobre todo al rozar o al realizar esfuerzos físicos. En los últimos meses parecían ir remitiendo.

1. ¿Qué diagnóstico nos plantearíamos?

- a) Liquen plano
- b) Urticaria crónica
- c) Urticaria pigmentosa
- d) Ninguno de las anteriores
- e) Todos las anteriores

Respuesta correcta: C. La urticaria pigmentosa es la forma clínica más frecuente de mastocitosis y se caracteriza por la aparición, generalmente en la infancia, de elementos maculosos, que producen prurito y pigmentación posterior. Afecta sobre todo a tronco y extremidades, respetando palmas, plantas, mucosas y cuero cabelludo. El prurito se desencadena por alimentos, ejercicio físico, calor, etc.

El liquen plano, aunque no excepcional, es raro en la infancia y afecta otras zonas de forma más típica como axilas, antebrazos y mucosas.

La urticaria crónica, de etiología multifactorial, no deja pigmentación en las lesiones al resolverse.

2. ¿Qué pruebas de diagnóstico realizaría?

- a) Exploración física y hemograma
- b) Signo de Darier
- c) Biopsia de piel
- d) Medición de metabolitos en orina o triptasa en sangre si está disponible
- e) Todas las anteriores

Respuesta correcta: E. Aunque la urticaria pigmentosa tiene un pronóstico muy bueno, sobre todo en los



8 Síntomas dermatológicos de enfermedades sistémicas

casos iniciados en la primera infancia, debe realizarse un correcto diagnóstico clínico apoyado en una test de Darier positivo (aparición de lesión habonosa al frotar una lesión), con una confirmación histológica que muestre el aumento de mastocitos en dermis, y un estudio básico que nos oriente hacia la presencia de afectación sistémica de la mastocitosis. Para ello, el hemograma no debe mostrar anemia ni trombopenia, y los metabolitos de la histamina o la triptasa deben encontrarse en límites normales.

3. Una vez confirmado el diagnóstico de urticaria pigmentosa sin afectación sistémica, ¿qué tratamiento debemos realizar?

- a) Vigilancia clínica y evitar factores desencadenantes
- b) Antihistamínicos en situaciones de prurito y precaución con las picaduras y la inducción de la anestesia
- c) Corticoides orales mantenidos
- d) A y B son ciertas
- e) A, B y C son ciertas

Respuesta correcta: D. La urticaria pigmentosa es una forma de mastocitosis habitualmente autoresolutiva en la infancia tardía o adolescencia. Caso de prolongarse o ser progresiva se debe descartar afectación sistémica (médula ósea, por ejemplo), por lo que la vigilancia clínica es importante.

Dado que el ejercicio físico, el calor y otros desencadenan el prurito, deben controlarse estos factores, sobre todo aquéllos peligrosos para la salud del paciente, como las picaduras de insecto y la anestesia, que puede provocar un shock anafiláctico. Los corticoides sólo se emplean en prevenir algunas situaciones y el tratamiento farmacológico habitual se limita a antihistamínicos anti H1 o H2, y estabilizadores de membrana, como el cromoglicato sódico.

9 Dermatitis atópica

Francisco Vanaclocha

La dermatitis atópica (DA) es una enfermedad con una prevalencia del 5-20% en la población general, sin diferencias raciales, y que supone unas de las 10 primeras causas de consulta dermatológica. Predomina en niños y adolescentes, en donde la prevalencia se sitúa en el 15-20%. El 60% de los pacientes inician la enfermedad en el transcurso del primer año de vida y en el 85% de los casos en los primeros 5 años.

Se puede definir la DA como una enfermedad inflamatoria crónica y pruriginosa que afecta fundamentalmente a los niños, aunque también puede afectar a los adultos, y que lleva un curso crónico. A menudo se asocia a IgE elevada e historia personal o familiar de alergias tipo I, rinitis alérgica o asma, pudiendo llegar a desarrollar estas últimas manifestaciones hasta un 50% de los pacientes.

La DA provoca un fuerte impacto en la calidad de vida en el paciente y sus relaciones interpersonales, y también en la de los familiares. Por ello, es recomendable la utilización de cuestionarios de calidad de vida (QOL) para ayudar al médico a conocer el impacto de la DA en los niños y adolescentes y para mejorar las opciones terapéuticas. Se conocen unos factores de riesgo que tienden a una mayor severidad en la DA: comienzo precoz (primer año de vida), estatus atópico (asma y fiebre del heno) y el residir en un área urbana.

Manifestaciones clínicas

La DA aparece en tres estadios relacionados con la edad, que van separados por períodos de remisión y de solapamiento. El estadio infantil que cubre desde los 2 meses a los 2 años de vida, se caracteriza por placas eritematosas, muy pruriginosas, descamativas, costrosas en mejillas y zonas de extensión de las extremidades, con ocasional extensión al cuero cabelludo. A veces es difícil hacer, sólo por la clínica, el diagnóstico diferencial con la dermatitis seborreica 9-1 – 9-4.

El segundo estadio, entre los 2 y los 12 años, muestra lesiones localizadas en las zonas de flexión, especialmente en las fosas antecubitales y poplíteas, la parte volar de las muñecas y en los tobillos. En esta fase, las lesiones tienden más a la formación de pápulas que a la exudación, llegando a formas placas liquenificadas con formación de fisuras 9-5 y 9-6.



9-1 Dermatitis atópica del lactante

9 Dermatitis atópica

Francisco Vanaclocha

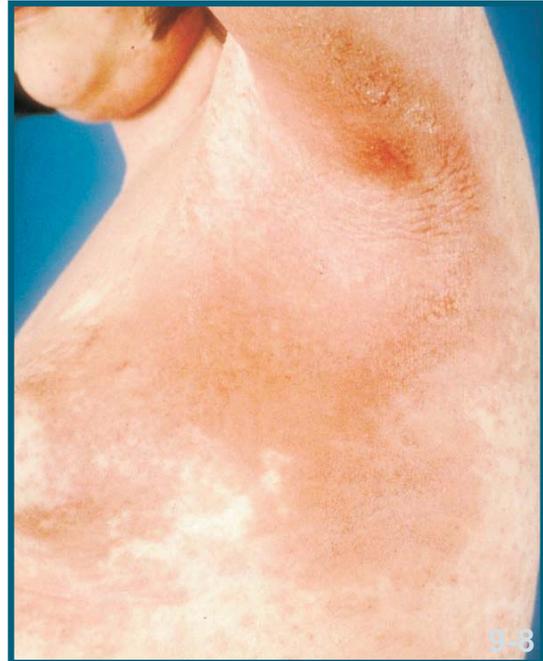


9-2, 9-3, 9-4 Dermatitis atópica del lactante

9-5, 9-6 Dermatitis atópica del niño

9 Dermatitis atópica

En el tercer estadio, a partir de la pubertad, aparecen placas liquenificadas en áreas flexurales, lesiones en la frente y zonas periorbitarias y también en muñecas, tobillos, dorso de los pies y dedos de manos y pies. Los pacientes pueden haber sufrido un curso crónico y recidivante desde la infancia o no haber presentado ningún problema cutáneo desde la infancia **9-7 – 9-10**.



9-7, 9-8, 9-9,9-10 Dermatitis atópica del adulto

9 Dermatitis atópica

Los criterios diagnósticos más usados son los recomendados por Hanifin y Rakja, divididos en criterios mayores y menores 9-11 – 9-16. El prurito es un síntoma tan cardinal de la DA que su ausencia puede sugerir otros diagnósticos, así como la piel seca, especialmente en invierno.

Tratamiento

El mejor conocimiento y los nuevos descubrimientos en la inmunopatogenia de la DA podrán ofrecernos la posibilidad de un tratamiento dirigido más preciso, no sólo para la DA, sino con potencial para alterar el curso de esta enfermedad. Por el momento, el manejo de la DA incluye el evitar los irritantes y los desencadenantes específicos, reparar y mantener la función barrera, interrupción del círculo picor-rascado y reducción de la inflamación.

Hidratación y emolientes

La piel atópica presenta un aumento de la eliminación transepidermica de agua con una alteración de la función barrera, que reside en la capa córnea. Esta capa córnea está formada por los corneocitos, ricos en proteínas, embebidos en una matriz intercelular rica en lípidos, dando la clásica imagen de ladrillos y cemento. La capa córnea tiene las misiones de impermeabilización, atrapamiento de agua, permeabilidad selectiva para sustancia lipofílicas y, la descamación. Los corneocitos contienen una matriz proteica con una mezcla de sustancias higroscópicas que mantienen los corneocitos hidratados. Esta matriz es una mezcla de ac. láctico, urea, sales y aminoácidos, por degradación de la filagrina, y constituye el factor hidratante natural (FHN). La matriz intercelular, que constituye un 10% de la capa córnea, está compuesta por diversos lípidos, fundamentalmente ceramidas, y se distribuyen en tres estratos bicapa. Esta matriz intercelular forma la auténtica capa barrera, para el control del agua a través del estrato córneo y el sellado de los corneocitos (FHN). En suma, los mecanismos de la piel para mantener la humedad son el factor hidratante natural de los corneocitos y la triple capa lipídica extracelular.

En la DA se ha demostrado una disminución de los niveles de ceramidas que conducen a un defecto de la función barrera; ésta produce un aumento de la pérdida de agua en la capa córnea, contrayéndose los corneocitos y dando una sensación de piel seca. Además, se favorece la penetración de irritantes y de alérgenos, y la colonización por *S. aureus*.

9-11 Dermatitis atópica. Criterios mayores (tres o más)

Prurito

Morfología y distribución típicas

Liquenificación flexural en adultos

Afectación facial y zonas de extensión en bebés y niños

Dermatitis crónica y recidivante

Historia personal o familiar de atopia (asma, rinitis alérgica, dermatitis atópica)

9 Dermatitis atópica

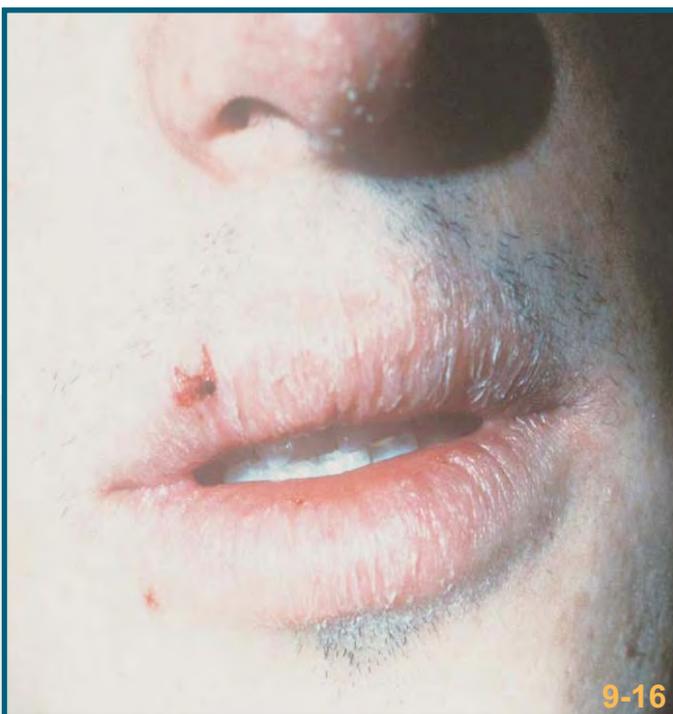
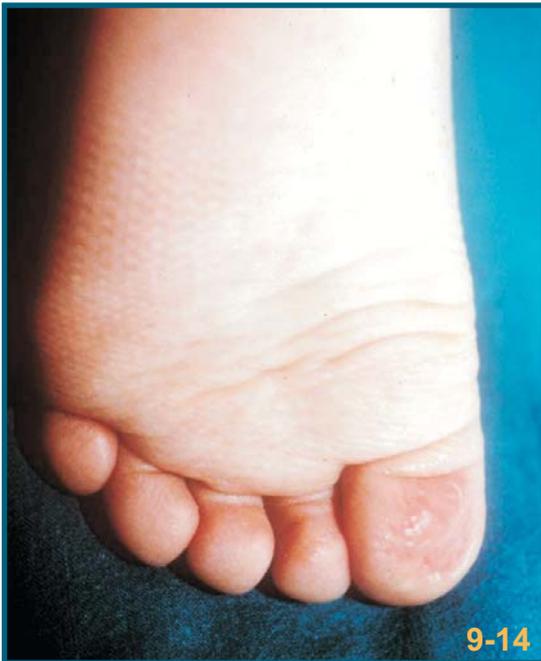
9-12 Dermatitis atópica. Criterios menores (tres o más)

- Xerosis
- Ictiosis, palmas hiperlineares o queratosis pilar
- Test cutáneos de alergia tipo I
- Aumento de IgE
- Edad precoz de comienzo
- Tendencia a infecciones cutáneas (*S. aureus* y *H. simplex*)
- Tendencia a dermatitis de manos y pies
- Eccema areolar
- Queilitis
- Conjuntivis recurrente
- Pliegue infraorbitario de Dennie-Morgan
- Queratocono
- Cataratas anteriores subcapsulares
- Pigmentación periocular
- Palidez peribucal
- Pitiriasis alba
- Pliegues cervicales anteriores
- Picor cuando sudan
- Intolerancia a la lana y a los solventes lipídicos
- Acentuación perifolicular
- Intolerancia alimentaria
- Curso influenciado por factores ambientales o emocionales
- Dermografismo blanco



9-13 Dermatitis atópica del adulto

9 Dermatitis atópica



9-14 Dermatitis plantar juvenil

9-15 Dermatitis perioral por salivación

9-16 Queilitis en el adulto

9 Dermatitis atópica

La mejor manera de hidratar la piel es mediante baños. Los baños además pueden reducir la colonización por *S. aureus*. Pero es importante prevenir el efecto de evaporación aplicando inmediatamente la medicación o el producto hidratante tras el baño o el remojo de la piel.

Los emolientes son sustancias que suavizan la piel. Tras su aplicación forman una capa oleosa en la capa córnea, con lo que el agua de la transpiración queda atrapada, los corneocitos se hinchan y se cierran las fisuras. Ello da una sensación de piel suave y, lo más importante, se impide la penetración de alérgenos e irritantes. Se ha demostrado que la utilización de emolientes reduce la necesidad de corticoides tópicos.

Evitar los irritantes

Los pacientes con DA tienen un umbral de respuesta a los irritantes reducido y necesitan evitarlos en mayor medida. Debido a que los jabones y detergentes son irritantes potenciales, a menudo a estos pacientes se les advierte que no los utilicen. En un estudio doble ciego, controlado contra placebo, la utilización de un jabón antimicrobiano (triclocarban) condujo a una disminución de la colonización por *S. aureus* y a una mejoría clínica significativa en comparación con el jabón placebo. Por lo que la utilización de lavados frecuentes con jabones suaves con efecto antiséptico podría ayudar a prevenir y mitigar los rebotes. Si los pacientes utilizan piscinas tratadas químicamente, deben aclararse posteriormente y aplicarse un emoliente. Actualmente ya existen productos hidratantes con siliconas que ejercen un cierto efecto impermeabilizante, con lo que estaría indicada su aplicación antes del baño en piscinas con agua clorada.

La temperatura en casa y en el trabajo debe ser moderada con un grado de humedad adecuado para disminuir la sudoración. La sudoración excesiva empeora la DA. Deben evitarse las prendas de ropa oclusivas y ser sustituidas por prendas de algodón o mezcla amplias. Es más importante que la prenda no sea de textura áspera y sea amplia, que sea de fibras naturales o sintéticas.

Evitación de alérgenos

No hay pruebas concluyentes de que la manipulación dietética o la evitación de aeroalérgenos en la madre prevengan la DA en el bebé o en el niño. Un estudio prospectivo demostró que la restricción dietética en la madre durante los últimos 3 meses de embarazo y durante la lactancia, y en la dieta del niño hasta los 2 años de vida produjo una disminución de la prevalencia de la DA a los 12 meses, pero no a los 24 meses, comparada con el grupo control. El seguimiento hasta los 7 años no mostró tampoco ninguna diferencia. La lactancia materna exclusiva, o su prolongación, han mostrado resultados contradictorios. En cuanto a los aeroalérgenos, los resultados tampoco están claros y, aunque en varios estudios controlados el uso de fundas de colchón impermeables al ácaro del polvo se demostró mejoría en aquellos pacientes con DA sensibilizados al ácaro, otros estudios no lo han confirmado.

Las alergias alimenticias juegan su papel en el grupo de pacientes con DA sensibilizados a diferentes alimentos, y la eliminación de los alimentos alérgicos demostrados de la dieta del paciente lleva a una mejoría de la DA. Pero con el tiempo, los pacientes pueden hacerse tolerantes incluso en presencia de tests cutáneos positivos.

9 Dermatitis atópica

Los probióticos durante el embarazo y la lactancia pueden retrasar el comienzo de la DA en bebés y en niños. Pero nos faltan datos acerca de la dosificación, seguridad y duración del tratamiento, y sobre todo la comparación en los productos comerciales de los distintos países.

No hay evidencia de la eficacia terapéutica de los aceites de pescado y de borraja, ni de los suplementos vitamínicos o minerales.

Corticosteroides tópicos

Los corticosteroides tópicos (CT) son eficaces en la reducción de la inflamación y del prurito, y además, reducen la densidad de la colonización bacteriana por *S. aureus*.

Los CT están disponibles en varias clases de eficacia, desde los extremadamente potentes (clase I) a los de potencia baja (clase IV) 9-17. La elección de un tipo u otro dependerá de la severidad y de la localización de las lesiones eczematosas, y el paciente deberá ser informado de su potencia y de los potenciales efectos adversos, ya que a mayor potencia, mayores efectos colaterales. Estos efectos adversos pueden ser

9-17 Potencia de los corticoides tópicos modificada (Miller y Munro)

Potencia muy baja

Dexametasona 0,1-0,2%
Fluocortinbutilo 0,75%
Hidrocortisona acetato 1-2,5%
Metilprednisolona acetato 0,25%

Potencia intermedia

Alclometasona dipropionato 0,05%
Beclometasona dipropionato 0,025% (loción)
Beclometasona salicilato 0,025%
Betametasona valerato 0,1%
Betametasona benzoato 0,025%
Betametasona dipropionato 0,05% (loción)
Betametasona valerato 0,05% (loción)
Clobetasona butirato 0,05%
Desoximetasona 0,05%
Fluclorolona acetónido 0,025%
Flumetasona pivalato 0,025%
Fluocinolona acetónido 0,01%
Fluocinolona acetónido 0,025%
Fluocortolona 0,2%
Flupamesona 0,3%
Flurandrenolona 0,05%
Halometasona 0,05%
Hidrocortisona butirato 0,1%
Hidrocortisona aceponato 0,1%
Hidrocortisona valerato 0,2%
Triamcinolona acetónido 0,04%

Potencia alta

Amcinónido 0,1%
Beclometasona dipropionato 0,025% (unguento y crema)
Betametasona benzoato 0,025% (gel)
Betametasona dipropionato 0,05% (unguento y crema)
Betametasona valerato 0,1% (unguento y crema)
Budesonida 0,025%
Desonida 0,05%
Desoximetasona 0,25%
Diflorasona diacetato 0,05%
Diflorasona diacetato 0,1%
Diflucortolona valerato 0,1%
Fluclorolona acetónido 0,2%
Fluocinolona acetónido 0,2%
Fluocinónido 0,05%
Fluprednilidén acetato 0,1%
Fluticasona propionato 0,05%
Metilprednisolona aceponato 0,1%
Mometasona furoato 0,1%
Prednicarfaato 0,25%
Triamcinolona acetónido 0,1%

Potencia muy alta

Betametasona dipropionato 0,05%
Clobetasol propionato 0,05%
Diflorasona diacetato 0,05%
Diflucortolona valerato 0,3%
Halcinónido 0,1%
Halobetasol propionato 0,05%

9 Dermatitis atópica

locales o sistémicos, pero siempre por su uso a largo plazo. Los principales efectos adversos son la atrofia epidérmica, estrías, y la supresión del eje hipotálamo-hipófisis-suprarrenal.

Lo ideal es usar el CT menos potente que sea eficaz. Si comenzamos con un CT poco potente, la dermatitis persistirá o empeorará, lo que puede conllevar a poca adherencia al tratamiento. Por el contrario, si prescribimos un CT de alta potencia durante 1-2 semanas sin un plan de reducción de la dosis, puede aparecer un rebrote tras su suspensión, similar o como sucede con los corticoides sistémicos. Una forma de usar los CT en estos pacientes sería comenzando con un CT de potencia alta o media, durante pocos días, para después continuar con otro de menor potencia hasta el control de los síntomas, incluso usándolos de forma intermitente (2 veces por semana). A veces la elección de un corticoide cuya posología sea de una vez al día (mometasona) facilita la adhesión terapéutica, aunque no se ha demostrado en el resto de los CT que dos aplicaciones al día sea de eficacia superior a una vez al día.

La falta de respuesta a los CT puede deberse a alergia a los mismos CT, insensibilidad, superinfección por *S. aureus*, potencia inadecuada o insuficiente cantidad aplicada, aunque la mayor parte de las veces se debe a una falta de adherencia al régimen terapéutico, por miedo a sus efectos adversos.

En todo caso, si suponemos que el niño va a precisar CT durante un largo período de tiempo habrá que estar atento a sus efectos sistémicos, y vigilar las líneas de crecimiento epifisarias y la densidad ósea, las alteraciones del eje hipotálamo-hipofisario, y si se aplican en la cara, cerca de los ojos, la presión intraocular y el cristalino.

Inhibidores tópicos de la calcineurina

Los CT han sido la forma tradicional del tratamiento de la DA, por sus efectos antiinflamatorios e inmunosupresores. Pero su uso a largo plazo va asociado a efectos secundarios locales y sistémicos. Los nuevos inmunosupresores tópicos no esteroideos han supuesto un salto cualitativo en la forma de tratar este tipo de pacientes, viniendo avalados sus resultados por múltiples ensayos clínicos. Estos inhibidores tópicos de la calcineurina se han desarrollado a partir de la utilidad de la ciclosporina A, un potente inhibidor de los linfocitos T, en la prevención del rechazo de los trasplantes de órganos y en determinadas enfermedades inflamatorias, entre ellas la DA y la psoriasis. Su uso, por vía oral, conlleva posibles riesgos, siendo el más importante la nefrotoxicidad, por lo que en dermatología se utiliza en ciclos cortos de tratamiento para prevenir el daño renal. Esta sustancia, por vía tópica, es ineficaz, posiblemente por su poca absorción percutánea.

Otro potente inmunosupresor en la prevención del rechazo es el tacrolimus (FK 506), que sí es eficaz por vía tópica, habiéndose desarrollado y comercializado como Protopic® pomada al 0,03% y al 0,1% para el tratamiento de la DA moderada o severa en pacientes mayores de 2 años.

Un potente inhibidor más de la calcineurina, el pimecrolimus, derivado de la ascomicina, ha sido desarrollado específicamente para el tratamiento de procesos inflamatorios cutáneos, de entre cientos de productos similares. El pimecrolimus en crema al 1% (Elidel®) ha sido comercializado para el tratamiento de la DA leve o moderada en niños mayores de 2 años.

9 Dermatitis atópica

indetectables en el 80-90% de los pacientes, y sin efectos adversos clínicamente relevantes en los pacientes con niveles detectables. El único efecto adverso es la sensación local de quemazón y de picor. Esta sensación de picor se atenúa con los primeros días de tratamiento. En estudios a largo plazo en niños y en adultos, tras su comercialización, hasta 1 año y aplicándolo hasta en el 100% de la superficie cutánea, se han mantenido la eficacia y la seguridad. Además, se ha demostrado una disminución de la colonización cutánea por *S. aureus* y del número de infecciones cutáneas.

Hay que advertir a los adultos en tratamiento con esta sustancia de la posibilidad de efecto *flushing* si ingieren bebidas alcohólicas. En cuanto a la comparación de las dos concentraciones del tacrolimus en pomada, en niños el tacrolimus al 0,03 es más eficaz que el acetato de hidrocortisona al 1%. En los adultos, el tacrolimus al 0,1% y el 17-butilato de hidrocortisona al 0.1% tienen una eficacia similar, pero son superiores al tacrolimus al 0,03%.

Pimecrolimus

El pimecrolimus tópico es eficaz en la DA con mínima absorción sistémica en niños y en adultos. En un estudio con niños con DA entre 3 y 23 meses de edad, durante 3 semanas, y con una superficie afecta entre el 10% y el 92%, los valores en sangre en el 98% de los casos fueron inferiores a 2 ng/ml (límite de detección de 0,1 ng/ml). Estos datos comparados con los de otro estudio con pimecrolimus oral para psoriasis en placas, durante 4 semanas y a las dosis máximas de 30 mg dos veces al día, y en los que obtuvieron niveles en el área bajo curva de 590 ng/ml, demuestran que los niveles alcanzados con la aplicación de pimecrolimus tópico son irrelevantes; además no muestran acumulación con el tratamiento a largo plazo.

El pimecrolimus tópico al 1% en crema ha demostrado su eficacia y seguridad en múltiples ensayos clínicos. En ensayos a corto plazo en pacientes con DA de entre 2 y 18 años, con valoración global por el investigador (IGA), al día 8, un 12% de los pacientes se habían aclarado, comparado con un 2,2% de los pacientes con placebo (p menor o igual que 0,05), y en la semana 6, el 34% de los pacientes con pimecrolimus estaban limpios en comparación con el 18,4% de los del grupo con placebo (p menor o igual 0,05). El único adverso fue una sensación ligera de quemazón similar a la del placebo, y de corta duración. Aunque aún no está aprobado su uso en niños menores de 2 años, múltiples estudios han demostrado su eficacia y seguridad en este grupo de pacientes.

Se efectuaron otros estudios a largo plazo, 6 y 12 meses, para investigar si la utilización del pimecrolimus al 1% en crema desde los primeros signos y síntomas de la DA podían influenciar el curso y prevenir la progresión de la enfermedad. Los pacientes, bebés de 3 meses a 2 años, niños y adultos, recibieron la medicación diariamente, con emolientes y CT utilizados para el mantenimiento de la mejoría o para el control de los brotes, en caso de insuficiencia terapéutica. Se midió la incidencia de los rebotes y la necesidad de utilización de los CT. En los bebés, el 63,7% que usaron pimecrolimus no necesitaron CT a lo largo del estudio, comparado con el 34,8% de los pacientes que usaron placebo. En los niños las cifras fueron de 61% y 34,2% respectivamente. Además hubo una reducción significativa del número de rebotes en todos los subgrupos de DA leve, moderada y severa. En los adultos, y durante 6 meses, un 45% no presentó rebotes, comparado con el 19% de los del grupo control, y los CT se utilizaron en un 14% de los días en comparación con los del grupo control que los hicieron en el 34% de los días. El tiempo medio hasta el rebrote fue de 144 días en el grupo con pimecrolimus y de 26 días en el grupo control. Eso demuestra que el pimecrolimus, usado desde

9 Dermatitis atópica

las primeras manifestaciones de la DA, previene la reaparición de brotes y disminuye la necesidad de utilizar CT 9-19.

Tratamientos auxiliares

Los antibióticos sistémicos se usarán de forma inmediata ante los primeros signos de infección cutánea por *S. aureus*, como costras, foliculitis. Serán de preferencia las cefalosporinas orales o la combinación de amoxicilina + ácido clavulánico, y no la eritromicina por la frecuencia con que los *S. aureus* crean resistencias. Los antibióticos tópicos, mupirocina y ácido fusídico, sólo deberían utilizarse en infecciones muy localizadas.

Los antivíricos (valaciclovir, famciclovir, aciclovir) se instaurarán de forma inmediata al primer signo de infección por *virus herpes simplex*, o de forma preventiva ante brotes de herpes simple recidivante muy continuos. El objetivo es tratar de impedir la aparición de un *eccema herpeticum*.

Los antihistamínicos no quitan el picor en la DA, sólo los antiinflamatorios tópicos lo consiguen. Lo más clásicos pueden ser usados como sedantes, durante periodos cortos de tiempo. No tiene ningún sentido utilizar los nuevos antihistamínicos modernos no sedantes. Sin embargo, sí tienen su utilidad en el tratamiento de otras manifestaciones atópicas, como las rinitis o la urticaria.

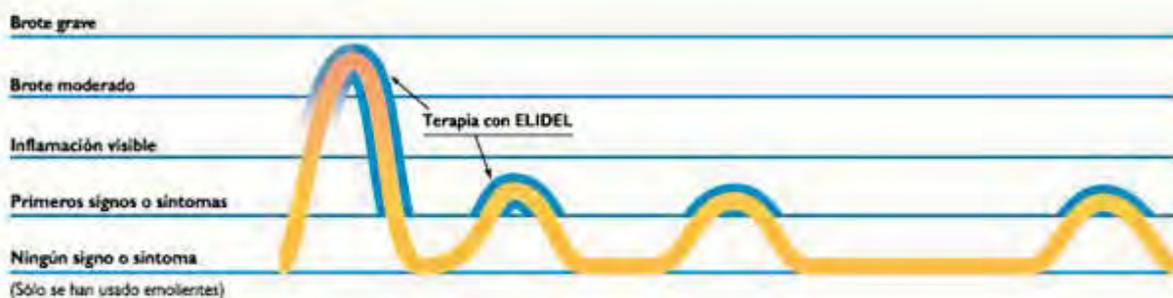
Otras terapéuticas

Fototerapia

La fototerapia, con UVB, UVB de banda estrecha, UVA, y PUVA pueden estar indicadas en pacientes con DA severa y generalizada no susceptibles de tratamiento tópico. Su eficacia está bien contrastada, aunque el rebrote aparece pronto tras la interrupción. Esta modalidad terapéutica deberá ser utilizada en periodos cortos de tiempo y con precaución debido a los efectos secundarios a largo plazo de envejecimiento prematuro de la piel y de la aparición de carcinomas cutáneos.

Corticoides sistémicos

9-19 Manejo global del paciente con pimecrolimus



9 Dermatitis atópica

Los corticoides orales sólo deberían usarse en ciclos cortos para las exacerbaciones agudas, mientras introducimos la terapéutica tópica intensiva para acortar el tiempo de uso de los primeros, y prevenir el rebrote tras su suspensión. El uso de los corticoides orales a largo plazo debe evitarse por sus efectos secundarios.

Ciclosporina A

La ciclosporina A ha demostrado su eficacia en niños y en adultos con DA severa y refractaria al tratamiento convencional. Su utilización, a las dosis de 3,5-5 mg/kg/día, ha sido muy rápidamente eficaz en el control de los signos y síntomas de la enfermedad y en la mejoría de la calidad de vida. Debido a sus efectos secundarios, aumento de creatinina, daño renal e hipertensión, debe ser utilizada en ciclos cortos, y con el acompañamiento del tratamiento tópico intensivo para evitar el rápido rebrote tras su suspensión.

Otros tratamientos sistémicos

Otras medicaciones como la azatioprina, micofenolato mofetil, metotrexato, tacrolimus oral, gammaglobulinas intravenosas e interferón se pueden utilizar en casos muy especiales debido a sus toxicidades. De los inhibidores de los receptores de los leucotrienos, aunque pueden ser útiles, existe poca bibliografía. Y, por último, aún es pronto para conocer la utilidad del pimecrolimus oral y de los nuevos agentes biológicos como el etanercept y el infliximab.

Consideraciones sobre el futuro terapéutico de la DA

Llevamos prescribiendo CT para la DA desde hace casi 40 años, y son el eje de la terapéutica, pero no existen trabajos sobre su seguridad y eficacia a largo plazo y muchos acerca de sus problemas, con una acusada prevención/miedo acerca de su uso lo que redundará en su infrautilización y en el no adecuado control de la enfermedad. En un estudio doble ciego comparativo entre pimecrolimus y acetónido de triamcinolona al 0,1% durante 1 año, los pacientes aplicaron el CT durante un promedio de 272 días, mucho más de lo esperado, señalando el distanciamiento entre la necesidad terapéutica y la práctica habitual.

Puede que el futuro consista en la utilización de los inhibidores tópicos de la calcineurina desde las primeras manifestaciones del brote de la DA y de los CT como terapia de rescate, o bien, en la utilización concomitante de ambos, el pimecrolimus dos veces al día y otra vez al día un CT de una sola aplicación al día como la mometasona o la fluticasona. La utilización concomitante de pimecrolimus más un CT de potencia media ha demostrado que no proporciona riesgos adicionales. Aún no existen estudios a este respecto con tacrolimus.

9 Dermatitis atópica

BIBLIOGRAFÍA

Ben-Gashir MA, Seed PT, Hay RJ. Predictors of atopic dermatitis severity over time. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:349-356.

Boguniewicz M, Eichenfield LF, Hultsch T. Current management of atopic dermatitis and interruption of the atopic march. *J Allergy Clin Immunol* 2003; 112:S140-150.

Charman C. Atopic eczema. Clinical evidence. *BMJ* 1999;318:1600-1604.

Eichenfield LF, Hanifin JM, Luger TA, Stevens SR et al. Consensus conference on pediatric atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:1088-1095.

Hanifin JM, Rakja G. Diagnostic features of atopic dermatitis. *Acta dermatovener* 1980;92(suppl):44-47.

Hanifin JM, Cooper KD, Ho VC, Sang S, et al. Guidelines of care for atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:391-404.

Ho VC, Gupta A, Kaufmann R, Todd G, Vanaclocha F, Takaoka R et al. safety and efficacy of nonsteroid pimecrolimus cream 1% in the treatment of atopic dermatitis in infants. *J Pediatr* 2003;142:155-162.

Hoare C, Li Wan Po A, Williams H. Systematic review of treatments for atopic dermatitis. *Health Technol Assess* 2000;37:1-191.

Kang S, Lucky AW, Pariser D, Lawrence I, Hanifin JM. Long-term safety and efficacy of tacrolimus ointment for the treatment of atopic dermatitis in children. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:S58-64.

Klein PA, Clark RAF. An evidence-based review of the efficacy of antihistaminic in relieving pruritus in atopic dermatitis. *Arch Dermatol* 1999;135:1522-1525.

Leung DY, Boguniewicz M, Howell MD, Nomura I et al. New insights into atopic dermatitis. *J Clin Invest* 2004;113:651-657.

Long CC, Mills CM, Finlay AY. A practical guide to topical therapy in children. *Br J Dermatol* 1998;138:293-296.

Lucky AW, Leach AD, Laskarzewski P, Wenck H. Use of an emollient as a steroid-sparing agent in the treatment of mild to moderate atopic dermatitis in children. *Pediatr Dermatol* 1997;14:321-324.

Nghiem P, Pearson G, Langley RG. Tacrolimus and pimecrolimus: from clever prokaryotes to inhibiting calcineurin in treating atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol* 2002;46:228-241.

9 Dermatitis atópica

Remitz A, Kyllonen H, Granlund H, Reitamo S. Tacrolimus ointment reduces staphylococcal colonization of atopic dermatitis lesions. *J Allergy Clin Immunol* 2001;107:196-197.

Sator PG, Schmidt JB, Honigsmann H. Comparison of epidermal hydration and skin surface lipids in healthy individuals and in patients with atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:352-358.

Thaci D, Haufmann R, Scott G, Ebelin ME. Consistently low blood levels of pimecrolimus (Elidel, SDZ ASM 981) after occlusive topical treatment of chronic hand dermatitis (abstract). *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001;15:196.

9 Dermatitis atópica

Caso clínico 1

Niño de 3 meses de edad, que presenta las lesiones que pueden verse en la figura.

1. ¿Cuál sería su diagnóstico?

- a. Eccema seborreico
- b. Dermatitis atópica
- c. Dermatitis atópica sobreinfectada
- d. Histiocitosis sistémica de células de Langerhans
- e. Eritema tóxico del neonato

Respuesta correcta: C. Tiene una dermatitis aguda de las mejillas con costras melicéricas, que indican sobreinfección por estafilococos o por estreptococos. La dermatitis seborreica, parecida a la atópica en estas edades, no suele tener el aspecto de agudeza de este cuadro. La histiocitosis sistémica de células de Langerhans, o enfermedad de Letterer-Siwe, se presenta como pequeñas lesiones eritematocostrosas en cuero cabelludo, zonas periauriculares y flexuras. El eritema tóxico del recién nacido, aparece en las primeras semanas de vida y se resuelve hacia el 2º mes, y las lesiones son diminutas pústulas sobre una amplia base eritematosa.

2. ¿En qué basaría dicho diagnóstico?

- a. Aspecto clínico
- b. Precisaría toma microbiológica
- c. Precisaría una exploración general de la piel para descartar una psoriasis
- d. Aspecto clínico y síntomas generales: fiebre, escalofríos
- e. Antecedentes familiares

Respuesta correcta: A. No se precisan pruebas de laboratorio, puesto que el aspecto melicérico de las costras es dato suficiente para el diagnóstico. No suele haber síntomas generales, y los antecedentes familiares no son un dato para el diagnóstico de dermatitis atópica. La psoriasis neonatal, parecida a la dermatitis seborreica, aparece como una dermatitis eritematosa, seca y con fina descamación blanquecina.



9 Dermatitis atópica

3. ¿Qué tratamiento elegiría?

- a. Combinación de corticoide y antibiótico tópicos
- b. Corticoide tópico y antibiótico sistémico
- c. Protopic® 0,03%
- d. Elidel®
- e. Aplicación secuencial de corticoide y antibiótico tópico

Respuesta correcta: B. La impetiginización de una dermatitis en el niño exige tratar la dermatitis, como base de la infección, y de un antibiótico sistémico, por el riesgo de glomerulonefritis. En casos muy limitados se puede utilizar un preparado tópico con corticoide y antibiótico, descostrando previamente las lesiones. La aplicación secuencial de ambos productos por separado es engorrosa. Aquí no tienen oportunidad los anticalcineurínicos.

9 Dermatitis atópica

Caso clínico 1

Niño de 7 años de edad, con antecedentes de conjuntivitis de 15 días de evolución. Entre los antecedentes personales, aparece una alergia al huevo y padece de forma intermitente lesiones cutáneas pruriginosas localizadas en diferentes zonas, que trata con antihistamínicos e hidratantes. Ha efectuado tratamiento para su conjuntivitis con un colirio de hidrocortisona y gentamicina, con lo que ha remitido su cuadro conjuntival. Sin embargo, presenta lesiones cutáneas periorbitales que se acompañan de picor, constituidas por eritema y descamación (véase figura).

1. ¿Cuál es su diagnóstico?

1. Eccema alérgico de contacto por el colirio
2. Dermatitis seborreica
3. Dermatitis atópica
4. Dermatitis irritativa por rascado
5. Ninguno de los anteriores

Respuesta correcta: 3. La dermatitis atópica en la infancia es frecuente en la cara y sobre todo en las regiones perioculares, donde produce edema que puede manifestarse con el signo de Denie–Morgan, consistente en la presencia de doble pliegue en el párpado inferior. Además, es frecuente la existencia de una hiperpigmentación periocular como consecuencia de la inflamación cutánea persistente. La dermatitis seborreica en esta edad es bastante infrecuente y no suele manifestarse con lesiones perioculares. El eccema alérgico de contacto por colirio debería producir un cuadro de eccema agudo con presencia de vesículas y exudación; en nuestro caso predomina el eritema y la descamación, lo que indica que es un eccema subagudo. La dermatitis irritativa por rascado suele obedecer a una causa como la presencia de sustancias irritantes o alérgenos aéreos, que no es el caso de nuestro paciente.

2: ¿Qué exploraciones o pruebas efectuaría?

- 1.- Determinación de IgE
- 2.- Cultivo de la lesión
- 3.- Pruebas alérgicas de contacto
- 4.- Examen oftalmológico
- 5.- Todas las anteriores



9 Dermatitis atópica

Respuesta correcta: 1. Aunque la mayoría de las veces no existen datos objetivos para demostrar la existencia de una dermatitis atópica, la única prueba analítica que se puede asociar es la presencia de una IgE elevada y a veces de una eosinofilia. En nuestro caso, la existencia de estas alteraciones apoyaría nuestro diagnóstico de dermatitis atópica. El cultivo de la lesión no aportaría nada, ya que no se considera que una colonización bacteriana tenga relación con las lesiones de eccema de nuestro paciente y, de ser así, se acompañaría clínicamente de exudación y presencia de costras melicéricas. Las pruebas alérgicas de contacto en niños no suelen efectuarse, dado que el eccema de este tipo es poco frecuente y en nuestro caso la clínica y la historia del paciente sugieren ya el diagnóstico de dermatitis atópica. Aunque el examen oftalmológico podría estar indicado en un niño con conjuntivitis, el hecho de que mejore su problema conjuntival y persista el cutáneo nos debe hacer pensar en la existencia de un eccema atópico.

3: ¿Qué tratamiento efectuaría?

1. Crema de hidrocortisona, 2 veces al día
2. Dada la localización tan delicada, únicamente emolientes
3. Asociaría un antibiótico tópico a una crema de corticoide, dado que es frecuente la presencia de estafilococo en las placas de eccema
4. Pimecrolimus tópico, 2 veces al día
5. Ninguno de los anteriores

Respuesta correcta: 4. La aplicación de cualquier corticoide en regiones periorculares puede resultar peligrosa, por la posibilidad de que produzca alteraciones oculares, como glaucoma, y problemas cutáneos, como atrofia y taquifilaxia. Por lo tanto, las respuestas 1 y 3 no están indicadas, sobre todo existiendo la alternativa del pimecrolimus, que aporta un elevado perfil de seguridad tanto local como sistémico y que produce una respuesta muy rápida y eficaz en el control del picor y del eccema. Probablemente las lesiones de eccema facial, y concretamente periorbicular, son las mejores indicaciones del pimecrolimus. El tratamiento sólo con emolientes alargaría la evolución de las lesiones, infratratando a nuestro paciente y manteniendo su malestar.

10 Psoriasis

José Manuel Hernanz

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria cutánea de etiología desconocida que está determinada genéticamente. Es una enfermedad que tiene un curso imprevisible y caprichoso y que carece de marcadores biológicos, que nos sirvan para efectuar el diagnóstico o para tener un marcador de gravedad o de pronóstico. El diagnóstico se basa en la clínica y puede apoyarse en la anatomía patológica.

Epidemiología

La prevalencia varía según los países, pero oscila entre el 1 y el 2 %. La enfermedad afecta por igual a ambos sexos. La edad de comienzo más frecuente es en adultos jóvenes.

En lo que se refiere a las edades de afectación de la enfermedad, en la psoriasis infantil, los casos en niños menores de 1 año son aproximadamente el 16%, entre 1 y 2 años el 27% y el resto, es decir el 57%, entre los 2 y los 16 años de edad.

Una serie de factores están implicados en el desarrollo de la aparición de brotes de la enfermedad. Los más importantes son:

- Estrés
- Infección faringoamigdal
- Traumatismos físicos cutáneos
- Sequedad cutánea

El estrés es un factor reconocido en la aparición de brotes, sobre todo en las localizaciones de psoriasis facial y del cuero cabelludo. Este factor es difícil de controlar y demostrar sobre todo en los niños, sin embargo es más fácilmente demostrable en los adolescentes.

Respecto a la infección faringoamigdal, el estreptococo β -hemolítico del grupo A es el germen cuya implicación está demostrada y es el factor de brote más frecuente en la adolescencia, dando lugar a psoriasis eruptivas o en gotas. También se ha demostrado la relación con otras infecciones de las vías respiratorias altas, tanto víricas como bacterianas.

Los traumatismos físicos generan una respuesta cutánea, dando lugar, gracias al fenómeno de isomorfismo, a la aparición de lesiones de psoriasis en las zonas traumatizadas. Así, es fácil ver lesiones de psoriasis en codos por apoyo continuado, en el cuero cabelludo por exceso de cepillado de la cabeza, en las zonas de pequeñas heridas, en zonas de roce de la ropa como el cinturón y también en sitios de rascado.

Por último, la sequedad cutánea es otro factor a tener en cuenta, ya que está acentuada en los pacientes afectados de psoriasis y la hidratación cutánea mantenida previene y mejora la enfermedad.

10 Psoriasis

Genética

La psoriasis está determinada genéticamente, aunque el tipo de herencia no está bien demostrado, probablemente es un proceso poligénico. Varios genes han sido implicados, localizados en el cromosoma 6p. Se ha identificado el gen PSOR-1 que se considera responsable del 30-50% de la carga genética de la psoriasis.

A este respecto se distinguen dos tipos diferentes de psoriasis, el tipo I, que tiene las características de ser de comienzo precoz, con una alta incidencia de antecedentes familiares y con unos HLA Cw6, B13 y B57 más frecuentes; y el tipo II que, por el contrario, sería de comienzo tardío, sin historia familiar y con los HLA más frecuentes Cw2 y el B27.

La psoriasis infantil sería, pues, del Tipo I, y además se acompaña de algunas características, que la diferencian de la psoriasis del adulto, como son la existencia de unos porcentajes elevados de tasas de remisión espontánea (25-35%) con o sin tratamiento, el elevado porcentaje de sensación de prurito (70-80%) y el importante grado de prevalencia de historia familiar que puede llegar a un 48% de los familiares de primer grado y un 38% de familiares de segundo grado.

Etiopatogenia

En la actualidad, la psoriasis está considerada como una enfermedad en la que los mecanismos etiopatogénicos son superponibles a los de una reacción inmune mediada por antígenos. Aunque los antígenos desencadenantes son desconocidos y posiblemente múltiples, son capaces de generar una respuesta inmune mediada por linfocitos, en la que predomina una respuesta tipo Th1; esta respuesta va dar lugar a una serie de procesos inflamatorios con liberación de abundantes citoquinas, como consecuencia de la cual se van a producir una serie de alteraciones en la piel, tanto dérmicas como epidérmicas, que van a dar lugar a la lesión psoriática.

Anatomía patológica

El examen anatomopatológico de una lesión de psoriasis puede suponer en muchas ocasiones la confirmación del diagnóstico clínico de la enfermedad, ya que sus manifestaciones son muy características 10-1. En primer lugar, se observa la existencia de un infiltrado inflamatorio en la dermis 10-2, compuesto predominantemente por linfocitos, los vasos dérmicos están dilatados y el infiltrado es más prominente en sus

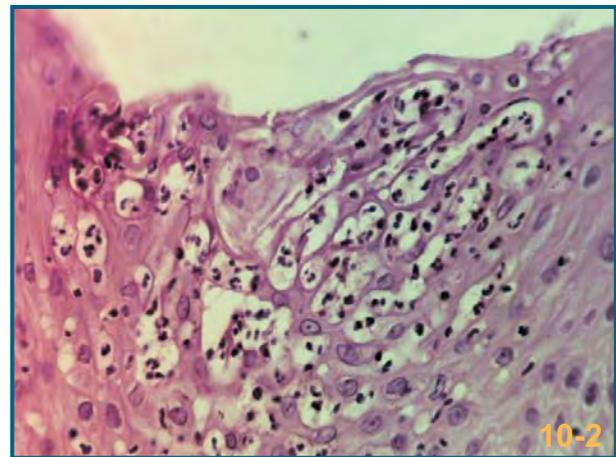
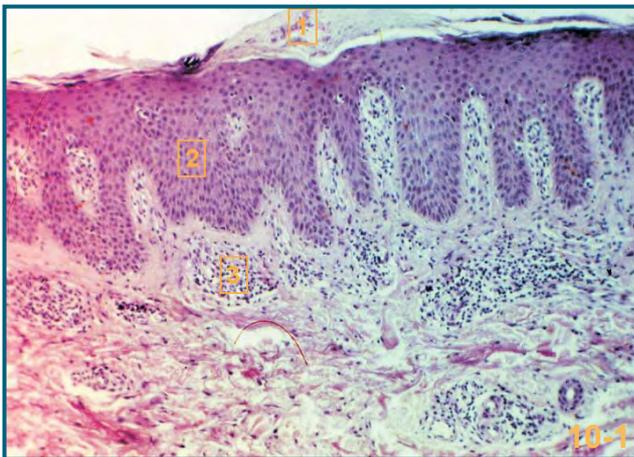
10 Psoriasis

alrededores; en la epidermis observamos un engrosamiento de la misma, con una forma más marcada de las papilas, además la capa cornea es más prominente. En el interior de la epidermis existen células inflamatorias, tanto linfocitos como polimorfonucleares, llegando a formar pequeños acúmulos en forma de pústulas que se eliminan, pudiendo ser observados también en el interior de la capa córnea en forma de pequeños abscesos. Las poblaciones linfocitarias en la dermis son predominantemente CD4, mientras que las epidérmicas son CD8.

Clínica

Las manifestaciones clínicas de la psoriasis son muy polimorfas, de tal manera que en ocasiones cuesta trabajo decir que diferentes lesiones puedan corresponder a la misma enfermedad. Sin embargo, siempre hay que buscar la lesión elemental, que suele estar presente en todas las formas de la enfermedad y además nos puede servir de clave para el diagnóstico.

La lesión elemental es una pápula de color eritematoso, que se cubre en su superficie de escamas blanco-nacaradas. Las diferentes formas clínicas de la psoriasis, cuyas respectivas frecuencias se recogen en **10-3**, dependen de la mayor o menor intensidad de las alteraciones anatomopatológicas anteriormente descritas.



10-3 Frecuencia de las diferentes formas clínicas

- Psoriasis en pequeñas placas: 35%
- Psoriasis eruptiva en gotas: 20%
- Psoriasis del pañal: 16%
- Psoriasis en cara y cuero cabelludo: 12%
- Psoriasis invertida: 9%
- Otras formas (pustulosa, ungueal, eritrodérmica, palmoplantar, eccematosa): 8%

10-1 Imagen de la anatomía patológica típica de la psoriasis: **1** presencia de hiperqueratosis, **2** engrosamiento de la epidermis con papilomatosis, **3**, vasodilatación e infiltrado inflamatorio perivascular dérmico

10-2 Acumulo de células inflamatorias en la epidermis

10 Psoriasis

Formas clínicas

Psoriasis en placas o psoriasis vulgar

Es la más frecuente. Se la denomina así porque predominan las lesiones en forma de placas de diferente tamaño, por lo que se subdivide en psoriasis en grandes placas o en pequeñas placas, todas ellas cubiertas de las correspondientes escamas blanco-nacaradas 10-4-10-6.

Las placas se localizan en cualquier zona, pero son más frecuentes en las zonas de extensión, como los codos, rodillas 10-7 y 10-8, zona sacroilíaca y cuero cabelludo; tanto el grosor de la placa como el grado de hiperqueratosis asociada son variables, y no tienen más trascendencia. La forma de las placas también es variable y caprichosa, en ocasiones pueden adoptar una distribución anular con un borde de progresión y una zona central sana. Es frecuente observar la existencia de lesiones en placas en zonas de roce o en zonas en las que se han producido traumatismos físicos recientes.

Según la localización de las lesiones se puede hablar de diferentes subformas de psoriasis en placas.

En primer lugar, debemos mencionar la **psoriasis del pañal**, denominada así por su localización en la zona glútea y genital. Esta variante es importante, dado que es la más frecuente en niños pequeños y no es más que la manifestación del fenómeno de isomorfismo de la psoriasis, conocido como fenómeno de Koebner, en la que el roce y la irritación que se produce en la zona del pañal va a dar lugar a la aparición de lesiones psoriásicas localizadas allí.

Las manifestaciones clínicas son de eritema con presencia de algunas escamas, no muy abundantes por la maceración derivada de la humedad del lugar y delimitación de la localización de las lesiones en los sitios de roce del pañal 10-9-10-11. Es frecuente observar la existencia de lesiones típicas de psoriasis en otras localizaciones. La existencia de antecedentes familiares con psoriasis, puede ayudar a hacer el diagnóstico.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con la dermatitis del pañal, en la que existe un eritema difuso que respeta el fondo de los pliegues cutáneos, donde el fenómeno irritativo del pañal empapado de orina está preservado. También debe tenerse en cuenta la candidiasis de grandes pliegues, en la que se afecta siempre el fondo del pliegue cutáneo, a diferencia de la dermatitis del pañal y en la que aparecen lesiones papulopustulosas a los lados del pliegue afecto. No debemos olvidar que puede existir la asociación de estos tres procesos, psoriasis, candidiasis y dermatitis del pañal. Otro proceso a tener en cuenta es la denominada dermatitis perianal, en la que se manifiesta un enrojecimiento a veces doloroso, sobre todo al hacer de vientre, de la región perianal. Es un proceso bacteriano en el que el germen causal es el estreptococo β -hemolítico del grupo A.

Otra subforma de psoriasis en placas es la **psoriasis del cuero cabelludo y cara** 10-12-10-16, que es muy frecuente y suele estar mal diagnosticada como dermatitis seborreica, y en cuyo desarrollo el factor del estrés juega un papel muy importante. La presencia de psoriasis en el cuero cabelludo da lugar a la existencia de placas eritematodescamativas de diferente tamaño, siempre bien delimitadas, con un borde neto

10 Psoriasis



10-4 Placa típica de psoriasis vulgar cubierta de escamas blanco nacaradas

10-5 Psoriasis en pequeñas placas

10-6 Psoriasis en grandes placas con llamativa hiperqueratosis

10-7 Localización típica de psoriasis en rodillas

10-8 Lesiones en ambas rodillas con marcada hiperqueratosis

10-9 Psoriasis del pañal

10 Psoriasis



10-10 Psoriasis del pañal

10-11 Psoriasis del pañal

10-12 Psoriasis del cuero cabelludo. Las lesiones sobrepasan la zona de implantación del pelo

10-13 Psoriasis extensa del cuero cabelludo

10-14 Psoriasis facial

10-15 Psoriasis facial y del cuero cabelludo

10-16 Forma de inicio de psoriasis facial con lesiones en ambos parpados

10 Psoriasis

y con mayor o menor grado de hiperqueratosis, que se localizan en cualquier zona pero más frecuentemente en la nuca y en el borde de implantación del pelo de la frente, límite que suelen sobrepasar, así como en regiones retroauriculares. Es frecuente la asociación a lesiones en los pabellones auriculares.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con las diferentes formas de dermatitis seborreica, tales como la costra láctea y la denominada falsa tiña amiantácea, una forma de dermatitis seborreica en la que aparecen en la zona del vertex placas hiperqueratósicas que engloban el pelo, con un aspecto que recuerda a las fibras de amianto. También hay que descartar la dermatitis seborreica vulgar, que se manifiesta con descamación más o menos intensa del cuero cabelludo, más prominente en el borde de implantación del pelo de la frente; en este caso no existen lesiones circunscritas bien delimitadas como en la psoriasis y las lesiones de la frente no suelen rebasar la línea de implantación del pelo. No debemos olvidar las placas de neurodermitis de la nuca, en las que hay un intenso prurito y que se producen como reacción cutánea al traumatismo repetitivo del rascado, son muy frecuentes en pacientes con dermatitis atópica. La existencia de lesiones tanto de dermatitis atópica como de psoriasis en otras localizaciones nos ayudará en el diagnóstico, pero aquí también debemos recordar que los dos procesos no son excluyentes y que pueden estar asociados. Por último, debemos tener siempre en cuenta la posibilidad de que se trate de una auténtica tiña del cuero cabelludo, sobre todo si observamos la pérdida o rotura del cabello. En estos casos, la realización de un cultivo micológico nos sacará de dudas.

La psoriasis de la cara suele confundirse con la dermatitis seborreica, y se localiza en los mismos sitios que ésta, es decir, en el borde del pelo, en las cejas, en los surcos nasogenianos y en los pabellones auriculares. El estrés asociado es el factor desencadenante más reconocido. Las lesiones de psoriasis facial infantil pueden iniciarse en la zona de los párpados, dando lugar a la presencia de pequeñas placas eritematodescamativas de borde bien delimitado y de curso crónico y recurrente. También es frecuente la existencia de una dermatitis exudativa, localizada en las regiones retroauriculares.

Psoriasis en gotas o psoriasis eruptiva

Es importante, ya que es la forma de inicio más frecuente que podemos encontrar en la adolescencia. La mayoría de las veces se puede demostrar en los antecedentes la existencia de un proceso faringoamigdalario en el que ha estado implicado el estreptococo β -hemolítico del grupo A.

Las manifestaciones son las de una erupción generalizada, que predomina en el tronco, constituida por múltiples lesiones papulosas cubiertas de escamas típicas. Las lesiones se pueden agrupar y formar pequeñas placas **10-17** y **10-18**. El diagnóstico diferencial debe hacerse con la pitiriasis rosada, proceso eruptivo de posible etiología viral que produce una erupción localizada predominantemente en el tronco, con lesiones en placas de forma elíptica, eritematodescamativas, que se distribuyen siguiendo líneas imaginarias que adoptan una imagen de árbol de navidad, en la que el tronco sería la columna. En un 80% de los casos la erupción se inicia con una lesión solitaria, que va creciendo hasta alcanzar el tamaño de 3-5 cm, es la denominada placa heráldica, que precede en unos días al resto de la erupción. También deben de ser tenidos en cuenta otros procesos virales, los exantemas medicamentosos y las micosis superficiales.

10 Psoriasis



10-17 Psoriasis eruptiva en gotas

10-18 Psoriasis en gotas

10-19 Psoriasis invertida, placas de borde bien delimitado. Nótese la afectación de la zona del ombligo

10-20 Psoriasis invertida

10 Psoriasis

Psoriasis invertida

Se denomina así porque, a diferencia de la psoriasis vulgar, las lesiones no se localizan en las zonas de extensión como codos, rodillas, etc., sino que lo hacen en los pliegues; la localización más frecuente es en los pliegues inguinales, donde se forma una placa eritematosa de bordes muy bien delimitados y con poca sintomatología subjetiva. La placa se mantiene estable durante bastante tiempo y adopta una morfología más o menos regular 10-19 y 10-20. Debido a la humedad de la zona, es difícil que aparezcan las escamas blanco-nacaradas típicas de la psoriasis. Es frecuente que se acompañe de otra lesión similar localizada en el ombligo. El diagnóstico diferencial debe hacerse también con las micosis superficiales y no debemos olvidar que el cultivo micológico es el mejor método para efectuarlo.

Psoriasis ungueal

La psoriasis puede dar sintomatología ungueal. Su presencia puede ser indicativa de artropatía asociada, aunque afortunadamente en los niños esta posibilidad es poco frecuente. Las lesiones ungueales son muy variadas. La más frecuente es la decoloración de la lamina ungueal en forma de mancha de aceite, también puede haber engrosamiento de la lámina. El diagnóstico diferencial siempre se debe efectuar con las onicomiosis. La diferencia clínica es difícil, pero en la psoriasis las uñas afectas suelen ser varias y en ambas manos, mientras que las onicomiosis la afectación suele estar limitada a una uña solamente.

Una manifestación que se ha implicado mucho con la psoriasis aunque no es patognomónica, ya que puede aparecer en otros procesos como la dermatitis atópica, es lo que se conoce con el nombre de piqueteado ungueal. Consiste en la existencia de pequeños hoyuelos de menos de 1 mm localizados en la lamina ungueal, su presencia sugiere la existencia de una psoriasis y en ocasiones puede ser la primera manifestación de la enfermedad en ausencia de otras lesiones, en estos casos hay que investigar los antecedentes familiares y la observación clínica es la única actitud posible.

Psoriasis palmoplantar

La afectación palmoplantar no es muy frecuente en los niños y suele aparecer en los casos en los que hay una psoriasis más extensa. En los niños con dermatitis atópica es frecuente la existencia de pulpitis, presentando unos pulpejos de los dedos de las manos descamados y con pequeñas fisuras, este cuadro puede confundirse con psoriasis y siempre hay que buscar la existencia de lesiones típicas de psoriasis en otras localizaciones. Lo mismo ocurre con las lesiones en los pies, en estos casos es obligatorio una vez más descartar la existencia de una micosis.

Psoriasis eccematosa

La presencia de lesiones erosivas sobre placas de psoriasis consecutivas al rascado es lo que se conoce como psoriasis eccematosa. En general suele aparecer en niños atópicos con tendencia al rascado pero no siempre es así, ya que en la psoriasis infantil, como ya se ha señalado anteriormente, es frecuente la existencia de prurito y por lo tanto es frecuente que se desarrolle una psoriasis eccematosa.

10 Psoriasis

Psoriasis pustulosa

La presencia de pústulas en las lesiones de psoriasis es una posibilidad derivada de las alteraciones anatomopatológicas que se observan en la epidermis de una lesión de psoriasis. Los acúmulos de polimorfonucleares intraepidérmicos, cuando son lo suficientemente grandes, pueden dar lugar a que puedan ser visualizados por el clínico en forma de pústulas, es lo que se denomina psoriasis pustulosa 10-21 y 10-22.

Las pústulas son estériles y su presencia supone siempre una gravedad añadida de la enfermedad. La aparición de una psoriasis pustulosa en la evolución de una psoriasis de otro tipo está, la mayoría de las veces, provocada por una serie de factores desencadenantes 10-23. Casi siempre se trata del empleo de tratamientos fuertes, que producen una irritación de las lesiones previas de psoriasis, tales como cremas irritantes o quemaduras por exposición a radiaciones ultravioleta.

Otros factores a tener en cuenta son la supresión brusca de tratamientos previos inmunosupresores, que pueden producir un efecto de rebote clínico, con la aparición de lesiones pustulosas. Los más frecuentes son los corticosteroides tópicos, pero también se ha descrito con otros tratamientos sistémicos, como la ciclosporina, e incluso con tratamientos con algunos anticuerpos monoclonales anti-TNF como el infliximab.



10-21 Psoriasis pustulosa anular. Las pústulas se localizan en el borde del arco



10-22. Psoriasis pustulosa anular

10-23 Factores desencadenantes de la psoriasis pustulosa

· Irritantes

- UV, ditranol, alquitrán

· Infecciones

- SβHGA, estafilococos, enterovirus

· Interrupción de tratamientos

- Corticoides, CyA, efalizumab

Factores desencadenantes dudosos

· Medicamentos

- Salicilatos
- Litio
- Bloqueantes del canal de Ca
- Antagonistas de la angiotensina
- Bupropión
- Iohexol
- Fenilbutazona
- Hidroxicloroquina
- Antibióticos betalactámicos
- Calcipotriol

10 Psoriasis

Otras posibles factores desencadenantes de psoriasis pustulosa son la toma de medicamentos , entre los que una larga lista ha sido implicada. Sin embargo, en estos casos existe la duda de que se trate de una verdadera psoriasis pustulosa o bien de una reacción toxicodérmica producida por el fármaco, en el contexto de un paciente con psoriasis previo, en el que realmente la psoriasis no tenga nada que ver.

La psoriasis pustulosa de la infancia tiene diferentes formas subclínicas. La más frecuente es la psoriasis pustulosa anular juvenil, en la que aparecen lesiones arciformes, con pústulas en la periferia que van progresando y curando por el centro, formando una especie de anillo. El estado general esta conservado. Las formas de psoriasis pustulosa generalizada y la localizada palmoplantar son muy raras en la infancia.

Psoriasis eritrodérmica

Es una variante extremadamente rara en la infancia y siempre es debida a tratamientos incorrectos que producen fenómeno de rebote, como los corticosteroides. Clínicamente se trata de una forma en la que está afectada el 100% de la superficie cutánea, toda la piel está roja, de ahí su nombre de eritrodérmica, y además se acompaña de una descamación importante 10-24. El estado general esta alterado, hay pérdida de proteínas, líquidos e iones, lo cual puede dar lugar a compromiso en el balance hidroelectrolítico, el niño tiene pérdida de calor y está continuamente con frío y tiritando. Hay pérdida de la función barrera de la piel y, por lo tanto, con frecuencia existe la posibilidad de que se produzcan infecciones y sepsis, siendo el *Staphylococcus aureus* el germen causal más frecuente.



10-24 Eritrodermia psoriásica

10 Psoriasis

Tratamiento

Desgraciadamente, la psoriasis no tiene cura en la actualidad. Los tratamientos de que disponemos van encaminados a revertir temporalmente las manifestaciones clínicas de la enfermedad, es lo que los dermatólogos llaman *blanquear* al paciente. Todos los tratamientos para la psoriasis tienen efectos secundarios tanto agudos como crónicos, el objetivo a conseguir pasa por:

- Evitar y prevenir en lo posible la toxicidad aguda y crónica del tratamiento.
- Mantener al paciente libre de lesiones el mayor tiempo posible con el menor riesgo posible.

Sin embargo, es preciso puntualizar que en los casos de psoriasis infantil, es necesario seguir algunas recomendaciones tales como:

- Apurar lo máximo posible los tratamientos tópicos, que siempre son menos tóxicos y que nos pueden aportar una buena rentabilidad terapéutica.
- Sopesar mucho el cociente riesgo-beneficio, ya que se trata de una enfermedad “para toda la vida” y obtener blanqueamientos temporales, a cambio de efectos adversos, requiere tener unas motivaciones muy claras por parte del médico y de los padres.
- Retrasar el tratamiento hasta que el niño lo demande. Muchas veces, en casos de niños pequeños que aún no son muy conscientes de su enfermedad, el médico debe convencer a los padres de la posibilidad de no instaurar tratamiento hasta que el niño no sea consciente de su problema y lo demande.

Es muy importante llevar a cabo un apoyo psicológico a los padres a fin de intentar conseguir transmitir optimismo, desdramatizar el diagnóstico de psoriasis y quitar importancia al problema en presencia del niño.

Los tratamientos recomendamos dependen del grado de gravedad de la enfermedad y podemos verlos en **10-25**.

10-25 Tratamientos recomendados para la psoriasis

- **Casos leves:**
 - Emolientes
 - Antibióticos y amigdalectomía
 - Esteroides tópicos
 - Antralina
 - Análogos de la Vitamina D3
 - Calcipotriol
 - Tacalcitol
- **Casos moderados-graves:**
 - UVR: UVB de banda estrecha
 - Acitretina
 - Metotrexato
 - Ciclosporina

10 Psoriasis

Emolientes

Se puede decir que su utilización es fundamental, previene la aparición de brotes, disminuye la formación de escamas, disminuye el prurito y sobre todo aumenta la flexibilidad de la piel evitando la formación de fisuras que son siempre muy dolorosas y fuente de infección. Cualquier emoliente vale, siempre que sea cosméticamente aceptable, por lo que es aconsejable de que sean emulsiones O-W (aceite en agua). Los más recomendados por su poder hidratante y queratolítico son aquellos que contienen urea al 5-10% y lactato amónico al 6-12%. No debemos olvidar la clásica vaselina con ácido salicílico al 2-5% , que es un buen queratolítico pero poco cosmético, ya que es demasiado grasa y que puede ser fuente de toxicidad por absorción del ácido salicílico.

Antibióticos y amigdalectomía

Dado el papel que pueden desempeñar la existencia de focos sépticos, sobre todo por la presencia del estreptococo β -hemolítico del grupo A en las amígdalas, se ha preconizado durante tiempo la amigdalectomía preventiva en niños con psoriasis. Este procedimiento no se ha podido demostrar de que fuera efectivo en la prevención y control de brotes de psoriasis en estudios controlados, por lo que su realización no está recomendada en la actualidad.

En lo que se refiere al empleo de antibióticos, basándose en los mismos fundamentos que la amigdalectomía, su administración puede estar justificada si se demuestra la presencia del estreptococo mediante frotis amigdalares; menos valor tendría la existencia de títulos elevados de ASLO para justificar el uso de antibióticos. Los antibióticos recomendados son la penicilina o la eritromicina durante 10-14 días.

Esteroides tópicos

El empleo de los esteroides tópicos se puede decir que se ha convertido en un tratamiento clásico de la psoriasis. Esta popularidad se basa en su efectividad y en su grado de aceptación cosmética, sin embargo, es necesario puntualizar que sólo los de potencia media-alta son efectivos para el tratamiento de la psoriasis y, por lo tanto, hay que tener muy en cuenta los posibles efectos adversos de este tratamiento, tales como la producción de taquifilaxia, fenómeno por el que la piel se habitúa al tratamiento y cada vez es necesario aplicar con mayor frecuencia la crema para conseguir los mismos efectos terapéuticos.

No debemos olvidar la posibilidad de absorción sistémica del corticosteroide, con las consecuencias que se derivan de ello, ni la posibilidad del fenómeno de rebote al suspender el tratamiento, dando lugar a formas graves como eritrodermia o psoriasis pustulosa; tampoco debemos despreciar los efectos adversos locales, como la atrofia cutánea que generan, la producción de acné, vello, estrías y telangiectasias. Por todo esto, hay resaltar que el tratamiento con corticosteroides tópicos requiere control del médico, aplicación en zonas localizadas poco extensas y seleccionadas, y evitar zonas como la cara, pliegues y genitales, en las que la absorción y los efectos secundarios locales, pueden tener consecuencias más graves. En estas zonas tenemos la alternativa de los nuevos inhibidores de la calcineurina como el tacrolimus y el pimecrolimus tópicos, con los que obtenemos buenos resultados sin esos efectos adversos.

10 Psoriasis

Por último, en estos casos cabe señalar que la automedicación es la causa más frecuente de que aparezcan todos estos problemas, y que su uso controlado consigue resultados terapéuticos muy buenos. La estrategia se basa en efectuar tratamientos cortos y efectivos, para cambiar lo más pronto posible a otros tratamientos.

Antralina

Es un tratamiento antiguo. La sustancia es un derivado del alquitrán, cuya aplicación produce efectos beneficiosos en la psoriasis. Su ventaja radica en su bajo nivel de absorción, en su efectividad, en la ausencia de fenómeno de rebote y en que es el tratamiento que produce periodos más largos de remisión.

Por el contrario, sus desventajas se basan en que es un producto irritante, que produce dermatitis en las zonas en las que se aplica, que tiene una respuesta lenta (una media de 4 a 5 semanas de tratamiento para obtener resultados) y que cosméticamente es muy mal aceptado, ya que mancha la piel, la ropa, el mobiliario, etc., y además huele peculiarmente. Por todo lo anterior, su utilización debe reservarse para pacientes motivados y con un buen entorno familiar.

Se puede formular en crema y en pomada, la primera se reserva para la aplicación en cuero cabelludo, ya que aunque es menos efectiva, se puede retirar mediante lavado mucho más fácilmente. La pauta que se utiliza es la denominada terapia de contacto corta, en la que se utilizan concentraciones elevadas de antralina, entre un 1 y un 2%, aplicadas en la zona enferma durante un tiempo corto, aproximadamente una hora, con lo que se consiguen resultados similares a los obtenidos con concentraciones bajas y aplicaciones prolongadas en la piel enferma.

Análogos de la vitamina D₃

Los análogos de la vitamina D₃ han demostrado su efectividad en el tratamiento de la psoriasis, con unos resultados superponibles a los corticosteroides tópicos, pero sin los efectos adversos de éstos, tanto locales como sistémicos. El problema fundamental que plantean es que su aplicación continuada puede dar lugar a alteraciones en el metabolismo del calcio, por ese motivo su utilización sólo está indicada en adolescentes y no debe sobrepasar la cantidad de 100 g del producto por semana.

Radiaciones ultravioletas

Las radiaciones ultravioletas que se pueden utilizar para tratar la psoriasis son tanto la UVB, con una longitud de onda que varía entre 290 y 320 nm, y la UVA, de 320 a 400 nm.

La UVA, para que sea efectiva, tiene que asociarse a la administración de psoralenos (PUVA), medicamentos que se activan con la luz UVA, produciendo alteraciones y muerte celular. Los psoralenos tienen efectos secundarios y su utilización en niños está contraindicada, sólo pueden usarse en adolescentes. El PUVA actúa como inmunosupresor, disminuyendo la respuesta inmune en la piel, lugar donde se activa por los UVA y a largo plazo puede tener relación con la aparición del cáncer cutáneo no melanoma, sobre todo en pacientes que llevan muchos años dándose sesiones de PUVA. Por ese motivo, debemos de ser prudentes en su utilización.

10 Psoriasis

Dentro de los UVB se ha demostrado que el espectro de acción más efectivo para la psoriasis es la longitud de onda de 311 nm. Por este motivo se pueden utilizar lámparas con dicha longitud de onda, que se denominan UVB de banda estrecha; éstas son las que más se recomiendan en la actualidad, ya que no parece que tengan los efectos secundarios a largo plazo del PUVA y además se evita la toma de psoralenos, obviando así las molestias y efectos adversos que producen.

El tratamiento con UV requiere una instalación de cabinas especiales y son necesarias aproximadamente unas 20 a 40 sesiones de media para blanquear un paciente, a un ritmo de tres a la semana. Así pues, es un tratamiento largo, que requiere tiempo, por lo que hay que tener en cuenta la pérdida de escolarización que supone y sólo está indicado para niños mayores de 8 años.

Acitretina

Pertenece al grupo de los retinoides, que son derivados de la vitamina A y tienen una toxicidad elevada. Es un medicamento efectivo para la psoriasis y para otros trastornos de la queratinización, como determinadas formas de ictiosis, por este motivo se tiene experiencia con tratamientos prolongados en niños.

El efecto secundario más preocupante en su utilización durante periodos prolongados es la calcificación de ligamentos, por lo que debe de hacerse un estricto seguimiento del paciente. También puede producir un cuadro de *pseudotumor cerebri*, por lo que está contraindicado asociar vitamina A y antibióticos derivados de las tetraciclinas. El medicamento es teratogénico y debe de transcurrir un periodo mínimo de dos años desde que se produce el cese de la toma del medicamento hasta empezar la gestación, por este motivo la administración de este fármaco en mujeres adolescentes debe de ser muy justificada.

En la psoriasis se administra durante periodos cortos de dos a tres meses para blanquear psoriasis extensas. Es el medicamento de elección para el tratamiento de la psoriasis pustuloso. La dosis recomendada es 0,5 mg/kg /día.

Metotrexato

Este citostático ha demostrado su utilidad para el control de la psoriasis a dosis bajas. El efecto secundario agudo más importante es la mielosupresión, por este motivo es necesario efectuar dosis de prueba de la medicación y monitorización cuidadosa del paciente, con controles hemáticos periódicos. El efecto adverso crónico más importante es la hepatotoxicidad, que depende de la dosis acumulativa y requiere para que se produzca la administración del fármaco durante periodos prolongados, cosa que debe de evitarse, procurando no llegar nunca a una dosis total mayor de 1.500 mg. Otros efectos adversos son las náuseas y los vómitos.

La dosis inicial es de 0,2 mg/kg/semana y se aconseja incrementar según la tolerancia hasta alcanzar 0,7 mg/kg/semana. El tratamiento produce el blanqueamiento de las lesiones en un tiempo medio de 6 a 10 semanas, pudiéndose entonces retirar la medicación progresivamente y efectuar mantenimiento con otras terapias.

10 Psoriasis

Ciclosporina

La ciclosporina es un inmunosupresor que se utiliza ampliamente para evitar el rechazo de órganos transplantados, pero también para muchos procesos inflamatorios autoinmunes, uno de ellos es la psoriasis. Tiene una elevada eficacia y una respuesta rápida, ya que en 30-60 días consigue magníficos resultados. La dosis recomendada no debe sobrepasar en niños los 3,5 mg/kg/día.

El problema más importante es la nefrotoxicidad, que requiere un control de la función renal, con medición de la creatinina. También puede producir hipertensión arterial, por lo que se requiere control periódico. Además, el medicamento presenta numerosas interacciones medicamentosas que deben de ser tenidas en cuenta.

BIBLIOGRAFÍA

- Al-Fouzan AS, Nanda A. UVB phototherapy in childhood psoriasis. *Pediatr Dermatol* 1995;12:66.
- Brecher AR, Orlow SJ. Oral retinoid therapy for dermatologic conditions in children and adolescents. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:171-182; quiz 183-186.
- Burden AD. Management of psoriasis in childhood. *Clin Exp Dermatol* 1999;24:341-345.
- Cassandra M, Conte E, Cortez B. Childhood pustular psoriasis elicited by the streptococcal antigen: a case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 2003;20:506-510.
- Coffey J, Landells topical treatment of psoriasis in children. *Skin Therapy Lett* 2002;7:4-7.
- Farber EM, Nall L. Childhood psoriasis *Cutis*. 1999;64:309-314.
- Kumar B, Dhar S, Handa S, Kaur I. Methotrexate in childhood psoriasis. *Pediatr Dermatol* 1994;11:271-273.
- Leman J, Burden D. Psoriasis in children: a guide to its diagnosis and management. *Paediatr Drugs*. 2001;3:673-680.
- Morris A, Rogers M, Fischer G, Williams K. Childhood psoriasis: a clinical review of 1262 cases. *Pediatr Dermatol* 2001;18:188-198.
- Perrett CM, Ilchyshyn A, Berth-Jones J. Cyclosporin in childhood psoriasis. *J Dermatolog Treat* 2003;14:113-118.
- Raychaudhuri SP, Gross J. A comparative study of pediatric onset psoriasis with adult onset psoriasis. *Pediatr Dermatol* 2000;17:174-178.
- Rogers M. Childhood psoriasis. *Curr.Opin.Pediatr*. 2002;14:404-409.
- Wilson JK, Al-Suwaidan SN, Krowchuk D, Feldman SR. Treatment of psoriasis in children: is there a role for antibiotic therapy and tonsillectomy? *Pediatr Dermatol* 2003;20:11-15.
- Zelickson BD, Muller SA. Generalized pustular psoriasis in childhood. Report of thirteen cases. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:186-194.

10 Psoriasis

Caso clínico 1

Niña de 11 años que acude a la consulta por presentar, desde hace una semana aproximadamente, una erupción cutánea que se distribuye predominantemente por el tronco (véase figura 1), que no se acompaña de sintomatología subjetiva a excepción de ligero prurito. En los antecedentes familiares no hay datos relevantes, y en los antecedentes personales destaca la existencia previa de un proceso de amigdalitis hace 15 días, que fue tratado con amoxicilina. La niña tiene un gato desde hace un mes. A la exploración, destaca la existencia de la erupción cutánea en el tronco constituida por abundantes lesiones papulosas, todas ellas más o menos del mismo tamaño, de superficie descamativa (véase figura 2). No se observa la existencia de lesiones en mucosas. No se palpan adenopatías.

1. ¿Cuál sería su posible diagnóstico de presunción?

- 1.- Reacción alérgica a la amoxicilina
- 2.- Parasitación por hongos
- 3.- Pitiriasis rosada
- 4.- Psoriasis en gotas
- 5.- Ninguno de los anteriores

Respuesta correcta: 4. Ante estas lesiones de predominio en el tronco y de características papulosas, recubiertas de escamas, junto con el antecedente del proceso amigdalar, hay que pensar típicamente de entrada en una psoriasis en gotas.

2. ¿Qué exploración complementaria realizaría?

- 1.- Frotis amigdalar para estreptococo α -hemolítico del grupo A
- 2.- Cultivo para hongos de una de las lesiones
- 3.- Biopsia cutánea
- 4.- Interconsulta a alergía para investigar alergia a antibióticos
- 5.- Todas son correctas



Fig.1



Fig.2

Figura 1 Erupción de distribución en el tronco

Figura 2 Lesiones eritematodescamativas

10 Psoriasis

Respuesta correcta: 3. El frotis amigdalor fue negativo, el cultivo para hongos también. El diagnóstico fue de psoriasis en gotas, al investigar los antecedentes familiares con mayor rigor se supo que la hermana de su madre padecía psoriasis.

3. ¿Qué tratamiento instauraría?

- 1.- Hidratación con crema de urea al 10% y tomar el sol en la playa (la niña vive en Málaga)
- 2.- Amigdalectomía
- 3.- Antibiótico del tipo de la penicilina oral, durante dos semanas
- 4.- Aplicación de una loción de corticosteroides
- 5.- Las respuestas 2 y 3 son correctas

Respuesta correcta: 1. El tratamiento que se recomendó fue la aplicación de crema hidratante con urea al 10% y baños de sol. La erupción remitió espontáneamente en un mes. Se aconsejó a los padres la prevención de infecciones amigdalares y la hidratación continuada de la piel de la niña.

10 Psoriasis

Caso clínico 2

Niño de 7 años de edad que acude a la consulta por presentar, desde hace tres semanas, una erupción cutánea localizada en la zona genital que se acompaña de prurito y discreto escozor. A la exploración se observa en la zona genital una lesión cutánea en forma de placa eritematosa de borde bien definido, que afecta a las ingles, zona pubiana, cara interna de muslos y pene (véase figura). En los antecedentes personales destaca que el niño padece enuresis nocturna. Los antecedentes familiares revelan que su padre padece psoriasis.

1. ¿Cuál sería su diagnóstico de presunción?

- 1.- Dermatitis irritativa como consecuencia de la enuresis
- 2.- Micosis superficial
- 3.- Psoriasis invertida
- 4.- Candidiasis de pliegues
- 5.- Ninguna de las anteriores

Respuesta correcta: 3. El diagnóstico fue de psoriasis; probablemente la existencia de una enuresis favoreció el desarrollo de la psoriasis consecutiva a un fenómeno de Koebner.

2. ¿Qué exploración o prueba realizaría?

- 1.- Cultivo para hongos
- 2.- Biopsia cutánea
- 3.- Búsqueda de lesiones de psoriasis en otras localizaciones
- 4.- Analítica con ASLO
- 5.- Todas son correctas

Respuesta correcta: 3. Los cultivos para hongos y levaduras fueron negativos, descartándose pues la candidiasis y la micosis superficial. Se buscó la presencia de lesiones de psoriasis en otras localizaciones, encontrándose lesiones en el cuero cabelludo en forma de pequeñas placas.



10 Psoriasis

3. ¿Qué tratamiento pondría?

- 1.- Dipropionato de betametasona, dos veces al día durante 2 semanas
- 2.- Calcipotriol tópico
- 3.- Hidratación con urea al 10%
- 4.- Pimecrolimus en crema, dos veces al día hasta la desaparición de las lesiones
- 5.- Todos son correctos

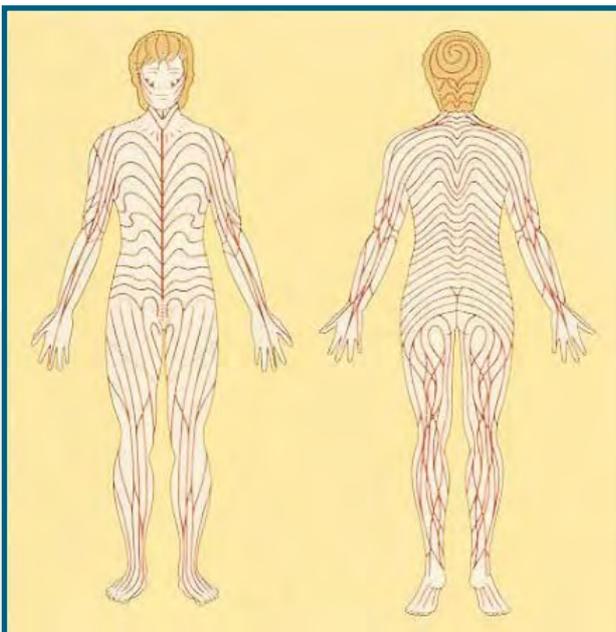
Respuesta correcta: 4. El tratamiento recomendado en este caso es el pimecrolimus, ya que los corticosteroides en esta zona son peligrosos por su absorción y efectos adversos locales, el calcipotriol es irritante y está contraindicado en un niño de esta edad. La hidratación con urea al 10% en esta zona irritaría, por lo que no esta indicada.

11 Hipopigmentaciones cutáneas

Antonio Torrelo

Existen algunas enfermedades en las cuales puede manifestarse una hipopigmentación con una distribución más o menos lineal. La hipopigmentación lineal puede ser el resultado de diversas enfermedades con etiopatogenia distinta cuya manifestación clínica sea, como hemos señalado, una hipopigmentación o incluso una despigmentación completa del área de piel afecta. Un ejemplo de esta situación es el vitíligo segmentario o lineal, como proceso autoinmune restringido a una sola área de la piel, debido a una anormal susceptibilidad genética a padecer dicho proceso en solamente dicha área de la piel. En otras enfermedades, especialmente las enfermedades inflamatorias de la piel, dicha enfermedad puede aparecer de forma mucho más intensa en un trayecto lineal; así, en individuos atópicos, no es infrecuente observar una región lineal con eccema mucho más acusado, que cuando se resuelve, deja una hipopigmentación lineal muy característica. Finalmente, ciertas anomalías genéticas pueden manifestarse en la piel en forma de hipopigmentación, como reflejo de un estado de mosaico; dicha hipopigmentación sigue el trayecto de las líneas de Blaschko de la piel, y es el motivo principal de esta unidad.

Alfred Blaschko (1858-1922) fue un dermatólogo alemán que examinó más de 140 pacientes con lesiones lineales muy variadas, independientemente de su origen, y trasladó estos patrones a moldes y estatuillas. En 1901, presentó sus resultados sobre los patrones de distribución de enfermedades dermatológicas lineales en Breslau, pero casi concomitantemente, Montgomery había presentado un trabajo similar en EE.UU., si bien dicho trabajo no ha recibido un reconocimiento tan amplio como el de Blaschko. Así, estas líneas, hoy conocidas como 'líneas de Blaschko', siguen una distribución característica en forma de V en la espina dorsal, en forma de S o remolinos en las zonas anteriores y dorsales del tronco, y una distribución lineal en las extremidades **11-1**. Es muy característico que las lesiones se detengan bruscamente en la línea media, tanto en la zona ventral como en la dorsal, aunque cuando dos líneas hemicorporales aparecen en el mismo segmento, pueden dar lugar a una única línea que rodea a todo el individuo. Hoy día, sabemos que las líneas de Blaschko reflejan el patrón de migración que sucede a lo largo del desarrollo embrionario de la piel. Si consideramos un embrión como la aposición de tres hojas blastodérmicas, la génesis de la forma corporal cilíndrica debe realizarse obligatoriamente a través de una migración celular originada en la zona dorsal y que progresa de forma bilateral hasta fusionarse ambos extremos de crecimiento en la línea media anterior. Éste es el motivo de la existencia de un rafe medio longitudinal a lo largo de la cara ventral de todo el individuo

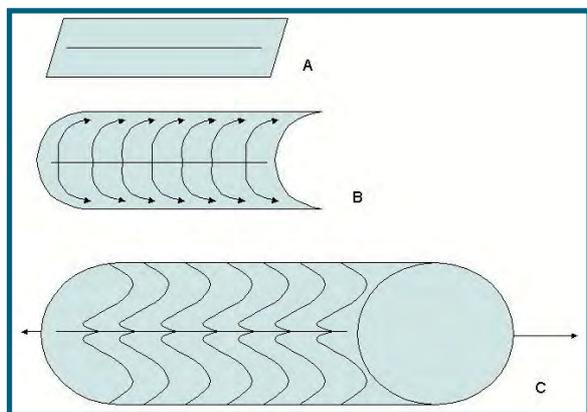


11-1. Las líneas de Blaschko. Tomada de: Happle R. Principles of genetics, mosaicism and molecular biology. En: Harper J, Oranje A, Prose N, eds: Textbook of pediatric dermatology, Blackwell Science, Oxford, 2000;1037-56.

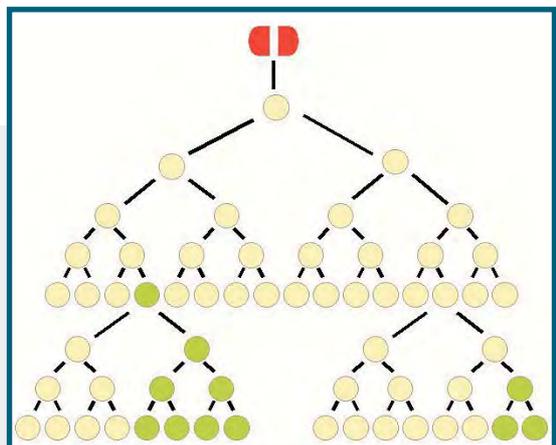
11 Hipopigmentaciones cutáneas

11-2. Las extremidades se desarrollan a partir de prominencias situadas en el tronco del embrión, y su desarrollo es lineal, motivo por el cual las líneas de Blaschko en las extremidades tienen el aspecto de líneas que corren en paralelo al eje mayor de la extremidad. En la cara y cabeza, la situación es más complicada, pues la estructura no es cilíndrica sino esférica, y a única forma de conseguir una esfera a partir de una hoja bidimensional es formando tiras complejas, similares a mallas de una naranja. Esta sería la explicación de los conocidos 'remolinos' del cuero cabelludo, que casi todos los individuos tienen en el vértex, dado que es ésta la última zona en cerrarse en el cuero cabelludo (más o menos como uno de los polos de una naranja). El hecho de que las líneas de Blaschko no sean líneas absolutamente rectas se debe a que la proliferación clonal transversal de la que venimos hablando se ve modificada por el crecimiento longitudinal y la flexión que experimenta el embrión en su desarrollo.

Hoy en día sabemos que todas las patologías cutáneas que siguen esta distribución en líneas de Blaschko representan un mosaicismo. Un mosaico es un individuo que tiene dos líneas celulares genéticamente heterogéneas provenientes de un cigoto genéticamente homogéneo. El mosaicismo puede aparecer como consecuencia de defectos genéticos muy variables, desde mutaciones puntuales hasta traslocaciones cromosómicas, que se traducen en diversos fenotipos con lesiones cutáneas que siguen dicha distribución. El mecanismo más habitual por el que un individuo puede presentar un mosaicismo es la aparición de mutaciones genéticas postzigóticas, es decir, las aparecidas durante el desarrollo embrionario y que, por consiguiente, no estaban presentes en los gametos masculino ni femenino previamente a la fecundación del óvulo **11-3**. Será la localización de la mutación en uno u otro gen la que origine un trastorno que nosotros podremos observar clínicamente como muy distintas enfermedades, pero todas ellas tendrán el denominador común de que siguen un patrón característico en líneas de Blaschko. Dichas mutaciones pueden ser mutaciones



11-2 Embriogénesis de la piel a partir de la hoja ectodérmica bidimensional. A, ectodermo bidimensional. B, migración de células epidérmicas para formar un cilindro y un rafe. C, las líneas de desarrollo embrionario se modifican por el crecimiento longitudinal y la flexión del embrión.



11-3 Mecanismo de aparición de mutaciones postzigóticas. A partir de dos gametos normales (rojo) se forma un cigoto homogéneo (amarillo), cuyas células se dividen. Cualquier mutación postzigótica (verde) originará que las células derivadas de la célula mutada (clon celular) manifiesten una enfermedad en forma de mosaico.

11 Hipopigmentaciones cutáneas

puntuales o bien anomalías cromosómicas complejas como duplicaciones, trisomías o aneuploidías. Estas últimas, si se hubieran estado presentes en uno de los gametos o bien se hubieran producido en los estadios más precoces de la embriogénesis, casi con toda seguridad originarían un embrión inviable, por su gran severidad, pero si suceden en un estadio más tardío de la embriogénesis pueden dar lugar a un individuo viable, pero con anomalías típicas con patrón en mosaico, es decir, siguiendo las líneas de Blaschko de la piel. Se diría pues que, en estos individuos, la mutación sobrevive en forma de mosaico.

En este momento, es necesario resaltar que las líneas de Blaschko solamente se han descrito en la piel. Este hecho es así porque la piel es un órgano de muy rica expresión y muy accesible a la exploración clínica. En otros órganos no es posible demostrar morfológicamente la existencia de mosaico, principalmente porque desconocemos los patrones de su desarrollo embrionario, pero se han descrito contrapartidas de las líneas de Blaschko en el ojo (por ejemplo, lesiones sectoriales del iris o del cristalino, o pigmentaciones arremolinadas en la retina), en los huesos (osteopatía estriada) y posiblemente en el sistema nervioso central. Hay que resaltar también que, la mayor parte de los trastornos que se suceden de un mosaicismo afectan a los tejidos derivados del ectodermo, aunque esto no quiere decir que las líneas de Blaschko no puedan originarse de tejidos mesodérmicos, como ha sido demostrado.

Retomemos el tema central de nuestro capítulo, que no es otro que el del niño con lesiones hipopigmentadas que siguen un patrón en líneas de Blaschko. El lector ya habrá podido avanzar que trataremos aquí de una enfermedad genéticamente heterogénea (es decir, a la que se puede llegar a través de distintos sucesos mutacionales y en distintos momentos del desarrollo embrionario) y clínicamente heterogénea (con lesiones cutáneas con trayectos en líneas de Blaschko, pero también con lesiones en otros órganos internos, habitualmente derivados de la hoja ectodérmica).

La mal llamada hipomelanosis de Ito

El término hipomelanosis de Ito es especialmente desafortunado, no sólo porque es falso intrínsecamente, sino porque ha conducido a una gran confusión, y aún hoy genera discrepancias conceptuales entre los médicos que atienden pacientes con hipopigmentación lineal a lo largo de las líneas de Blaschko.

En 1952, Minor Ito describió en Japón una mujer adulta con lesiones cutáneas hipopigmentadas distribuidas siguiendo las líneas de Blaschko y llamó a esta entidad *incontinentia pigmenti achromians*, dado que las lesiones seguían la misma distribución que la *incontinentia pigmenti*, con la diferencia de que en este caso se trataba de lesiones hipopigmentadas. Esta denominación de *incontinentia pigmenti achromians* fue especialmente desconcertante, pues la hipopigmentación lineal a lo largo de las líneas de Blaschko no tiene más relación con la enfermedad conocida como *incontinentia pigmenti* que el hecho de que ambas siguen la misma distribución en líneas de Blaschko y que ambas pueden tener lesiones extracutáneas. Hoy sabemos que la *incontinentia pigmenti* es el resultado de una mutación de herencia dominante ligada al sexo en el gen NF- $\kappa\beta$ y, por tanto situado, en el cromosoma X.

Posteriormente, se describieron casos similares en Japón y, en 1973, Jellinek y colaboradores aplicaron a esta entidad el desafortunado término de hipomelanosis de Ito. Esta denominación ha llevado a la confusión con otro trastorno cutáneo, denominado el nevus de Ito, que no es más que un nevus melanocítico de color azulado o grisáceo que suelo localizarse en la región acromioclavicular. Aunque la descripción inicial de Ito

11 Hipopigmentaciones cutáneas

se trataba de una mujer con clínica exclusivamente cutánea, es decir, sin lesiones en otros órganos, los casos posteriormente descritos se asociaban con una alta frecuencia de trastornos extracutáneos, fundamentalmente del sistema nervioso central (SNC), oculares y esqueléticos. Dada la alta frecuencia, entre un 62 y un 94%, con la que se asocian manifestaciones del SNC y oftalmológicas en muchas series en las décadas de los años 80 y 90, algunos autores se refirieron a la hipomelanosis de Ito como un síndrome neurocutáneo. Sin embargo, otros autores describieron series de pacientes con lesiones hipopigmentadas siguiendo las líneas de Blaschko y con una baja tasa de afectación extracutánea; también, dichos autores llamaron la atención sobre la existencia, ampliamente conocida, de pacientes con hipopigmentación lineal en líneas de Blaschko limitadas a una sola línea; estas lesiones solitarias se describen en la literatura dermatológica como nevus depigmentoso lineal o nevus acrómico lineal, y no son infrecuentes en absoluto en la práctica clínica.

En 1994, Sybert demostró que la denominada hipomelanosis de Ito no era más que el reflejo de un mosaicismo, que además no era característico de un único tipo de mutación, aunque la mayor parte de estas mutaciones constituían trastornos cromosómicos complejos que solamente pueden sobrevivir en forma de mosaico (aneuploidías complejas, duplicaciones, trisomías o traslocaciones). Sin embargo el mosaicismo en estos pacientes sólo se ha demostrado en aproximadamente la mitad de los casos. Esto sin duda se debe a que los estudios se han realizado casi siempre sobre linfocitos de sangre periférica o sobre fibroblastos de biopsias cutáneas, cuando lo ideal sería realizar los estudios sobre cultivos de queratinocitos o melanocitos. Por otra parte, algunos defectos genéticos puntuales pueden haber pasado desapercibidos con las técnicas de estudio utilizadas.

El concepto actual es considerar la mal llamada hipomelanosis de Ito como un signo no específico de mosaicismo y no como una entidad en sí misma. Se han propuesto los términos 'mosaicismo pigmentario', 'hipopigmentación a lo largo de las líneas de Blaschko' y 'displasia pigmentaria', entre otros, para facilitar la comprensión de estos trastornos pigmentarios. Estos términos intentan compaginar el mecanismo de producción de las lesiones con el hecho de que una clínica cutánea similar puede asociarse a trastornos extracutáneos tan diversos y a anomalías genéticas de base tan diversas.

La mayoría de los casos publicados son esporádicos, lo cual es lógico dado que la mal llamada hipomelanosis de Ito se debe a una mutación postzigótica, y por tanto, no transmisible. Aunque existen casos familiares aislados que han sugerido herencia de un gen único, este hecho nunca se ha demostrado. Se ha sugerido herencia autosómica dominante, recesiva y dominante ligada al cromosoma X, sin verdadero fundamento. Además, los casos publicados como familiares, ofrecen dudas respecto al verdadero diagnóstico, y pueden tratarse de otras entidades diferentes a lo que conceptualmente hemos definido como hipopigmentación a lo largo de las líneas de Blaschko. Estos hechos tienen trascendencia, como posteriormente veremos, a la hora del consejo genético.

Clínica cutánea, definición y diagnóstico diferencial

El denominador común de todos los pacientes con hipopigmentación lineal a lo largo de las líneas de Blaschko en la presencia de lesiones maculosas hipopigmentadas que se distribuyen siguiendo el patrón de las líneas de Blaschko y nunca precedidas de inflamación o lesión cutánea previa [11-4](#) a [11-7](#). Las lesiones pueden afectar a una o más áreas de la piel. El grado de despigmentación es variable, y varía desde manchas casi acrómicas hasta muy levemente hipopigmentadas y pueden ser difíciles de reconocer en personas con

11 Hipopigmentaciones cutáneas

color de piel claro. Ésta es probablemente la razón por la que parece ser más frecuente en personas de raza negra y asiática. En fototipos claros, puede ser necesaria la observación con lámpara de Wood para detectar la hipopigmentación. En estos niños, las lesiones pueden ser solamente obvias durante el verano, ya que la piel afecta apenas se pigmenta con el sol. Por esta razón, las lesiones pueden no ser visibles al nacimiento, sino meses después, cuando se establece la pigmentación definitiva del individuo o tras una exposición solar.

Cuando las lesiones son muy extensas, podemos tener problemas para decidir si se trata de hiperpigmentación o hipopigmentación, y puede ayudar comparar con zonas de la piel claramente respetadas o comparar con padres y hermanos. Las lesiones se localizan habitualmente en el tronco y extremidades y con menos frecuencia pueden afectar la cabeza. Las plantas, palmas y mucosas suelen quedar respetadas. Es muy importante reconocer el patrón en líneas de Blaschko de las lesiones para no incurrir en el error de incluir en esta entidad otras entidades con hipopigmentaciones inespecíficas. Esta falta de rigor en las lesiones



11-4, 11-5, 11-6 y 11-7 Hipopigmentación a lo largo de las líneas de Blaschko.

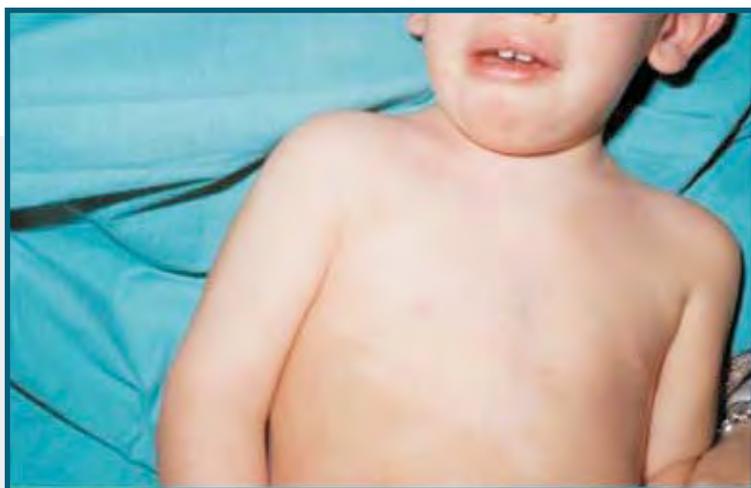
11 Hipopigmentaciones cutáneas

cutáneas ha conducido a una importante confusión en series que no habían establecido un diagnóstico cutáneo certero.

Además de hipopigmentación, podemos o no encontrar alteraciones en la sudoración. El caso inicial, descrito por Ito, se recogía una disminución de la sudoración. Sin embargo, la hipohidrosis no es un hallazgo constante y demuestra una vez más la gran heterogeneidad clínica en estos pacientes. También se han descrito alteraciones del pelo como hipertrichosis localizada o generalizada, y algunos pacientes presentan alopecia focal y difusa, y no son raras las variaciones en el color y la textura del pelo. Podemos observar también alteraciones ungueales, como distrofia o hipoplasia de las uñas.

El diagnóstico de esta entidad es clínico, y debemos encuadrar aquí solamente las lesiones hipopigmentadas que siguen las líneas de Blaschko. Sin embargo, existen otras hipopigmentaciones segmentarias o parcheadas, que no siguen las líneas de Blaschko, pero que pueden seguir alguno de los otros patrones de mosaicismo de la piel **11-8**. Así, Ruiz-Maldonado et al incluyen en su serie de 'hipomelanosis de Ito' lesiones hipopigmentadas lineales y otras de aspecto parcheado, con detención en la línea media, compatibles con un patrón en banderas o en cuadrantes. En nuestra opinión, estas lesiones hipopigmentadas segmentarias en cuadrantes deben manejarse desde el punto de vista médico bajo los mismos parámetros que la hipopigmentación en líneas de Blaschko, si bien hasta la fecha no se ha demostrado la existencia de mosaicismo a nivel genético en dichos pacientes; no obstante, el mosaicismo probablemente sea la base de dicho trastorno cutáneo.

No existen unos criterios diagnósticos establecidos de la enfermedad, sino que cualquier paciente con una clínica cutánea consistente en hipopigmentación a lo largo de las líneas de Blaschko debe ser considerado bajo esta entidad. Algunos autores propusieron incluir bajo el término ya obsoleto de hipomelanosis de Ito solamente a los pacientes con afectación extracutánea, y propusieron también individualizar esta entidad como un 'síndrome neurocutáneo'. Pensamos que, al lector de este capítulo, si hemos conseguido hasta el momento hacerle ver esta entidad bajo una mentalidad de mosaico, le sobrarán razones para comprender que una visión restrictiva del término es poco realista, y que deberemos considerar de igual manera a todos los pacientes con lesiones hipopigmentadas lineales con patrón en líneas de Blaschko, sea una o miles, y tenga o no afectación demostrable en otros órganos. No olvidemos que un individuo puede ser portador de una anomalía genética como consecuencia de un mosaicismo, sea pigmentario o no, en algún órgano interno y que permanezca asintomática durante toda la vida del mismo.



11-8 Hipopigmentación segmentaria, en forma de cuadrante, con detención en la línea media. Estos pacientes probablemente son también un mosaico, y deben manejarse de la misma forma que los niños con hipopigmentación lineal en líneas de Blaschko.

11 Hipopigmentaciones cutáneas

El diagnóstico diferencial puede ser difícil de hacer con el vitiligo segmentario, el nevus anémico, el piebaldismo, la esclerosis tuberosa y otras hipopigmentaciones más o menos segmentarias. Vovemos a insistir en este momento en el diagnóstico diferencia, más semántico que real, entre el nevus acrómico en sus formas segmentarias y lineal. La variante segmentaria generalmente se localiza en el tronco y es unilateral y la variante sistematizada del nevus acrómico consiste en una o muchas bandas hipopigmentadas irregulares sin inflamación o vesiculación previa. Ambas variantes son indistinguibles clínicamente de la mal llamada hipomelanosis de Ito, y además probablemente reflejan una base etiopatogénica genética idéntica, por lo que la diferencia entre ambas es, como venimos señalando, puramente semántica. Mención aparte merece el hecho de que, en muchos casos, el nevus acrómico no es una mancha hipopigmentada lineal, sino una pequeña mancha redondeada 11-9. En estos casos, aunque no se haya podido demostrar desde el punto de vista genético, la mutación responsable de la aparición de la lesión probablemente se haya producido en un momento muy tardío de la embriogénesis, siempre posterior al desarrollo embrionario cilíndrico y, por consiguiente, a la migración de los clones celulares que originan las líneas de Blaschko, y por esta razón no se manifestará siguiendo dichas líneas, sino como una pequeña mancha.

La biopsia de piel no es diagnóstica, pues los cambios que encontramos no son específicos. Existe evidencia de una disminución en el número de melanocitos y en el número y tamaño los melanosomas en la capa basal de la epidermis con disminución de melanina, pero estos datos no ayudan en absoluto al diagnóstico que, como decimos, es únicamente clínico.

Incidencia de manifestaciones extracutáneas en los pacientes con hipopigmentación lineal

La afectación cutánea, por definición, está presente en el 100% de los pacientes con la mal llamada hipomelanosis de Ito. Sin embargo, la frecuencia y la expresión de las manifestaciones extracutáneas asociadas a es muy variable (del 14,3% hasta el 94% en series informadas por neurólogos). En las series publicadas por pediatras y por neurólogos existe una frecuencia muy alta de clínica extracutánea, fundamentalmente alteraciones del SNC. Sin embargo, probablemente existe un sesgo en la selección de los pacientes. En una serie recogida por dermatólogos y neuropediatras, se estudian 27 pacientes con hipopigmentación a lo largo de las líneas de Blaschko, de los cuales sólo el 33% presentaron anomalías extracutáneas. Nuestra propia serie describe 21 pacientes con lesiones hipopigmentadas siguiendo las líneas de Blaschko con afectación de al menos dos áreas corporales hasta la línea media y sin lesiones cutáneas previas, que eran remitidos



11-9 Nevus acrómico redondeado

11 Hipopigmentaciones cutáneas

desde centros de atención primaria al dermatólogo. Se excluyeron aquellos remitidos directamente por servicios de neurología y oftalmología con patología previa, para evitar sesgo en la selección. En nuestra serie, sólo el 14,3% de los pacientes presentaba manifestaciones extracutáneas, y algunas de estas manifestaciones pueden ser consideradas 'frecuentes' en la población por otra parte sana (pie valgo, sindactilia, hidrocele, etc.). Con estos datos, parece probable que haya existido un sobrediagnóstico en algunas series y así, la existencia de lesiones hipopigmentadas lineales sin ninguna otra anomalía asociada no es un hecho demasiado infrecuente en la práctica clínica diaria.

Entre las manifestaciones extracutáneas que se han asociado destacan las del SNC y las oculares, aunque hay una pléyade de manifestaciones asociadas. Es posible que, dado que algunas de ellas no aparecen de forma consistente en un número suficiente de pacientes, puedan constituir asociaciones casuales, aunque este hecho no puede demostrarse ya que es imposible demostrar la existencia de un mosaicismo en la mayoría de los órganos internos.

Afectación del SNC. En una revisión que recopilaba datos de las series más amplias se concluía que el 65% de los casos presentaban retraso mental y el 43% convulsiones o alteraciones electroencefalográficas, aunque nosotros nunca encontramos estas alteraciones en los 21 pacientes estudiados. Esto se debe a que en nuestros casos excluimos a los pacientes con lesiones hipopigmentadas lineales que habían sido remitidos por los neurólogos, y no a que dichas anomalías cerebrales no sean reales. Probablemente la alta frecuencia encontrada en la literatura se deba, como se ha comentado antes, a un sobrediagnóstico, ya que esta clínica neurológica suele ser precoz y muy obvia. Además podemos encontrar otras anomalías de menor importancia que pueden ser asociaciones casuales, como alteraciones del comportamiento, del lenguaje, hipotonía muscular, ataxia, etc. No existe un patrón de electroencefalograma constante en la hipomelanosis de Ito, ni en las pruebas de imagen neurológicas, pero son frecuentes alteraciones específicas de la sustancia blanca consistentes en afectación multifocal y sistémica de la sustancia blanca periventricular y subcortical en T2 con resonancia nuclear magnética. Otras alteraciones que se han descrito en casos aislados detectadas con tomografía axial computerizada y resonancia nuclear magnética son atrofia generalizada o localizada y/o dilatación de los ventrículos cerebrales, asimetría hemisférica (hemiatrofia y hemimegalencefalia), hipoplasia cerebelosa, agenesia del cuerpo calloso, heterotopias en la sustancia gris y lesiones quísticas periventriculares entre otras. Una anomalía bastante consistente en esta entidad es una alteración en la migración neuronal de unas células mientras otras migran de manera normal y esto manifiesta en la neuropatología como neuronas anormales en la sustancia blanca y periventricular con una reacción astrocítica importante; este dato de zonas normales y anormales de migración puede indicar la presencia de mosaicismo en el SNC. También se han encontrado morfogénesis anormal de la corteza cerebral, áreas heterotópicas, atrofia o hipoplasia.

Afectación oftalmológica. Se han recogido en el 24% de los casos. Las anomalías más frecuentes son el hipertelorismo y el estrabismo. También podemos encontrar nistagmus, hipopigmentaciones retinianas (en algún caso con patrón lineal radial), microftalmia, etc.

Afectación craneofacial y dental. Se han descrito macrocefalia, hipertelorismo, alteraciones en el número, tamaño o espaciamiento de dientes, etc.

Alteraciones de los miembros y del esqueleto. De forma aislada pueden presentarse hipertrofia localizada, deformidad de los dedos, asimetría de miembros, etc. Las alteraciones craneofaciales y musculoesqueléticas son comunes en pacientes con mosaicismo cromosómico.

11 Hipopigmentaciones cutáneas

Tumores. Hay casos aislados de hipomelanosis de Ito asociada a teratoma quístico, tumor disembrionario sacrococcígeo, tumor de los plexos papilares, hamartoma dentario, leucemia linfoblástica aguda, meduloblastoma, neuroblastoma y rhabdomyosarcoma. En las series publicadas, sin embargo, no se observa una mayor frecuencia de tumores respecto a la población general. Probablemente se trate de asociaciones casuales, aunque también es posible que la asociación entre hipomelanosis de Ito y algunos tumores sea debida a alteraciones cromosómicas.

Otras anomalías. Se han descrito también en estos pacientes alteraciones cardíacas, genitourinarias y otras.

Manejo de lesiones hipopigmentadas solitarias y múltiples

Como ya hemos señalado, la distinción entre lesiones aisladas en estos casos o lesiones múltiples es probablemente semántica. La incidencia de manifestaciones extracutáneas en pacientes con lesiones únicas es muy baja. Di Lernia describió 13 pacientes con lesiones únicas de nevus acrómico lineal, y ninguno de ellos presentaba manifestaciones extracutáneas. Nehal et al describieron 9 pacientes con nevus acrómico lineal solitario, de los cuales sólo uno presentaba manifestaciones extracutáneas. Estas frecuencias son menores que las publicadas en las series de pacientes con la mal llamada hipomelanosis de Ito. Por otra parte, parece que en la hipomelanosis de Ito, la extensión y severidad de las lesiones cutáneas no se correlacionan con la afectación sistémica, dado que hay pacientes con clínica cutánea muy extensa sin ninguna alteración más, y pacientes con mínima alteración cutánea con manifestaciones extracutáneas muy severas. Esta heterogeneidad se debe probablemente a la gran variedad de alteraciones genéticas y al momento del desarrollo embrionario en el que se produce la mutación postzigótica.

En nuestra experiencia, con más de 100 casos estudiados de nevus acrómicos lineales solitarios, las anomalías extracutáneas consistentes son extremadamente inusuales. Sin embargo, no olvidemos que debemos considerar que los pacientes con una sola lesión hipopigmentada lineal tienen la misma enfermedad de que tienen decenas de lesiones lineales.

Manejo clínico del paciente con hipopigmentación lineal que sigue las líneas de Blaschko

En la práctica diaria, lo más importante es decidir qué estudios debemos realizar en estos pacientes y si se deben pedir estudios profundos de manera rutinaria. En primer lugar, se debe explorar cuidadosamente a todos los pacientes con hipopigmentación a lo largo de las líneas de Blaschko para detectar las manifestaciones extracutáneas comentadas anteriormente. Probablemente, una exploración neurológica y oftalmológica exhaustivas sean suficientes para despistar las anomalías descritas con mayor frecuencia, que habitualmente son de comienzo precoz, son habitualmente severas y se manifiestan clínicamente sin necesidad de excesivas pruebas complementarias. Hay que recalcar que la extensión o severidad de las lesiones cutáneas no predice la existencia de alteraciones a otros niveles. No consideramos indicado realizar pruebas de imagen o de laboratorio de rutina porque son de poca ayuda si se piden en todos los casos, son costosas, no exentas de riesgos y producen gran ansiedad en los pacientes y en sus familiares. Las pruebas complementarias deben siempre ser guiadas por la exploración clínica y bajo la supervisión e indicación del pediatra o del neuropediatra.

11 Hipopigmentaciones cutáneas

Respecto a cuándo realizar el estudio de un paciente con lesiones hipopigmentadas lineales, no hay una respuesta definitiva. Aunque probablemente no aporte nada en niños mayores de 3 años, es necesario realizar las exploraciones mencionadas al menos en la primera visita. Nunca olvidemos que la mayoría de las lesiones neurológicas, que son las más potencialmente dañinas en estos pacientes, suelen ser precoces y obvias, por lo que a menudo suscitan la asistencia clínica mucho antes que las lesiones cutáneas, que pueden incluso haber pasado desapercibidas en el momento de aparecer las lesiones neurológicas. Debemos realizar revisiones anuales o con mayor frecuencia en función de los signos o síntomas y se debe tranquilizar a los padres e insistir en que cuando existe afectación severa extracutánea, suele ponerse de manifiesto clínicamente en la infancia temprana.

En cuanto al estudio genético, se puede realizar un cariotipo de sangre periférica inicialmente, y si este es negativo podríamos realizar un estudio sobre biopsias de piel para apoyar el diagnóstico, a la búsqueda del mosaicismos en queratinocitos o melanocitos. Estas pruebas están restringidas a laboratorios muy especializados. La mayoría de las veces se han usado fibroblastos, aunque el mosaicismos se detecta con más frecuencia si se usan cultivos de queratinocitos. Lo ideal sería buscar el mosaicismos en queratinocitos y/o melanocitos, ya que éstas son las células implicadas en la hipomelanosis.

No está indicado ningún tratamiento para las lesiones cutáneas, puesto que ellas sólo representan un signo y no una enfermedad en sí, y porque tampoco existe ningún tratamiento que pueda ser de utilidad. Se aconseja evitar la sobreexposición solar, para evitar quemaduras solares en unas zonas de piel más desprotegidas frente a la agresión solar. En cuanto a las manifestaciones extracutáneas, el tratamiento estará dirigido por las anomalías existentes y debemos remitir en cada caso al especialista correspondiente. Muchas de las anomalías extracutáneas, como el retraso mental severo o la epilepsia severa, no tienen en algunos casos un tratamiento óptimo.

Consejo genético en la hipopigmentación lineal

Es necesario tranquilizar a los padres respecto a la muy baja probabilidad de transmisión de la hipomelanosis de Ito a la descendencia, como ya hemos resaltado previamente al discutir sobre la etiopatogenia. Se aconseja realizar un estudio del cariotipo en sangre periférica en el niño afecto y los padres antes de considerar embarazos siguientes. En general, debemos informar a los padres de que el defecto no es hereditario, aunque puede aparecer, por azar, en uno o más miembros de una misma familia. Los eventuales casos familiares deben ser evaluados con cautela, pues puede resultar que se trate de alguna otra enfermedad distinta a la que hemos venido tratando en esta unidad.

Conclusiones

Como conclusiones más importantes, resaltaremos las siguientes:

1. La mal llamada hipomelanosis de Ito no es una única enfermedad, sino el resultado de diferentes mosaicismos cromosómicos.
2. Las lesiones hipopigmentadas lineales aisladas, aunque probablemente relacionadas, generalmente no suelen asociar anomalías extracutáneas severas.
3. La incidencia exacta de dichas anomalías es desconocida, incluso en pacientes con múltiples lesiones lineales hipopigmentadas.
4. Estas anomalías extracutáneas son generalmente obvias desde muy pronto.
5. Una exploración neurológica y oftalmológica son las mejores pruebas diagnósticas para detectar las anomalías extracutáneas de la enfermedad.

11 Hipopigmentaciones cutáneas

BIBLIOGRAFIA RECOMENDADA

- Di Lernia V. Segmental nevus depigmentosus: analysis of 20 patients. *Pediatr Dermatol* 1999;16:349-53.
- Happle R. Incontinentia pigmenti versus hypomelanosis of Ito: the whys and wherefores of a confusing issue. *Am J Med Genet* 1998;79:64-5.
- Kuster W, Konig A. Hypomelanosis of Ito: no entity, but a cutaneous sign of mosaicism. *Am J Med Genet* 1999;85:346-50.
- Moss C, Larkins S, Stacey M, Blight A, Farndon PA, Davison EV. Epidermal mosaicism and Blaschko's lines. *J Med Genet* 1993;30:752-5.
- Owen RJ, Baxter AD, Lamont AC. Hypomelanosis of Ito: MR findings. *Pediatr Radiol* 1995;25:77.
- Ruggieri M, Magro G, Ruggieri M, Polizzi A. Tumors and hypomelanosis of Ito. *Arch Pathol Lab Med* 2001;125:599-601.
- Ruggieri M, Pavone L. Hypomelanosis of Ito: clinical syndrome or just phenotype? *J Child Neurol* 2000;15:635-44.
- Ruiz-Maldonado R, Toussaint S, Tamayo L, Laterza A, del Castillo V. Hypomelanosis of Ito: diagnostic criteria and report of 41 cases. *Pediatr Dermatol* 1992;9:1-10.
- Steijlen PM, Vietor HE, Steensel MV, Happle R. Sweat testing in hypomelanosis of Ito: divergent results reflecting genetic heterogeneity. *Eur J Dermatol* 2000;10:217-9.
- Steiner J, Adamsbaum C, Desguerres I, Lalande G, Raynaud F, Ponsot G, Kalifa G, Sybert VP. Hypomelanosis of Ito: a description, not a diagnosis. *J Invest Dermatol* 1994;103(5 Suppl):141S-143S.
- Torrelo A, Solana LG, García-Peñas JJ, Ruiz-Falcó ML, Zambrano A. Hipopigmentación a lo largo de las líneas de Blaschko. Estudio clínico prospectivo de 21 pacientes. *Actas Dermosifiliogr* 1998;89:98-106.

11 Hipopigmentaciones cutáneas

Caso clínico 1

Una niña de 5 años es traída a consulta por presentar múltiples lesiones lineales hipopigmentadas en el tronco y miembros (véase figura). El resto de la exploración física es normal, y la niña muestra un desarrollo psicomotor adecuado a su edad.

1. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- A. Vitíligo segmentario
- B. Liquen estriado
- C. Piebaldismo
- D. Hipopigmentación a lo largo de las líneas de Blaschko
- E. Esclerosis tuberosa

Respuesta correcta: D. Obsérvese la inconfundible distribución de las líneas de Blaschko en la piel, con forma de V o fuente en el tronco y completamente lineales en los miembros. Las lesiones hipopigmentadas del tronco se detienen en la línea media, y pueden ser bilaterales.

2. ¿Qué exploraciones es aconsejable realizar de forma rutinaria en esta niña?

- A. Exploración neurológica fina
- B. Exploración oftalmológica
- C. Cariotipo
- D. Ninguna de las anteriores
- E. Todas las anteriores

Respuesta correcta: E. Todos los niños con hipopigmentación lineal a lo largo de las líneas de Blaschko deben pasar, independientemente de la edad que tengan, una exploración neurológica y oftalmológica, y es muy aconsejable tomar un cariotipo. Sin embargo, es cierto que las manifestaciones extracutáneas de la enfermedad suelen ser obvias y manifiestas desde muy pronto.



11 Hipopigmentaciones cutáneas

3. Las probabilidades de que esta niña pueda transmitir estas lesiones a su descendencia son:

- A. Muy altas, casi del 80 %
- B. Exactamente del 50 %
- C. Un 25 %
- D. Un 25 % sólo si la pareja tiene las mismas lesiones
- E. Prácticamente nulas

Respuesta correcta: E. La herencia de los mosaicismos desarrollados a partir de mutaciones somáticas postzigóticas es prácticamente imposible. Sin embargo, nunca se debe excluir esta posibilidad ante un eventual consejo genético. Si se conoce el trastorno genético en un paciente, éste puede ser rastreado en muestras fetales de sus hijos, aunque el riesgo de padecer la enfermedad es mucho más bajo que el riesgo de eventos adversos por los procedimientos de obtención de muestras fetales.

11 Hipopigmentaciones cutáneas

Caso clínico 2

Un niño de 18 meses de edad presenta una única lesión lineal, hipopigmentada, en un miembro, que no se ha precedido de ninguna otra lesión (véase figura adjunta). El niño no presenta ninguna otra anomalía visible.

1. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- A. Nevus acrómico lineal
- B. Hipopigmentación lineal a lo largo de líneas de Blaschko
- C. Vitíligo lineal
- D. Liquen estriado
- E. A y B son ciertas

Respuesta correcta: E. El nevus acrómico lineal consiste en una lesión hipopigmentada solitaria, que puede seguir una línea de Blaschko. Su mecanismo fisiopatológico es el mismo que en el caso de lesiones pigmentarias múltiples.

2. La probabilidad de afectación neurológica y oftalmológica en este paciente es:

- A. Casi nula
- B. Del 25 %
- C. Del 50 %
- D. Muy elevada
- E. Desconocida

Respuesta correcta: A. Las lesiones solitarias de hipopigmentación lineal muy raramente se asocian a manifestaciones extracutáneas, pero no es imposible que éstas estén presentes.



11 Hipopigmentaciones cutáneas

3. ¿Qué exploraciones son aconsejables realizar en este paciente?

- A. Exploración neurológica fina
- B. Exploración oftalmológica
- C. Cariotipo
- D. Ninguna de las anteriores
- E. Todas las anteriores

Respuesta correcta: E. Todos los niños con hipopigmentación lineal a lo largo de una sola línea de Blaschko deben manejarse de forma idéntica a los que presentan más de una línea, aunque se sabe que las posibilidades de afectación extracutánea son muy escasas.

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Ángel Vera

Las proliferaciones vasculares constituyen una patología muy común en la edad infantil, pero sigue existiendo cierta confusión terminológica en torno a las mismas y aún hoy se sigue usando el término hemangioma para hablar de algunas malformaciones vasculares. En 1982, Mulliken y Glowacki clarificaron los conceptos clasificando las proliferaciones vasculares en hemangiomas y malformaciones vasculares, en base a los datos anatomoclínicos e historia natural de las mismas. En la tabla 12-1 se resumen las diferencias entre ambas entidades.

Los hemangiomas no suelen estar presentes en el nacimiento o son de pequeño tamaño, y crecen rápidamente durante los primeros meses de la vida, para después involucionar lentamente. Histológicamente presentan una proliferación de células endoteliales prominentes. En contraste, las malformaciones vasculares están siempre presentes al nacimiento, crecen de forma proporcional al crecimiento del niño y presentan histológicamente un endotelio aplanado.

Malformaciones vasculares

Las malformaciones vasculares 12-2 son anomalías de los vasos debidas a una alteración del desarrollo embriológico.

A diferencia de los hemangiomas, están siempre presentes en el nacimiento y aumentan de tamaño proporcionalmente al crecimiento del niño. No involucionan y, por tanto, siempre van a estar presentes a lo largo de la vida del paciente.

Desde el punto de vista histológico se clasifican en: capilares, venosas, arteriovenosas, linfáticas y mixtas o combinadas. Desde un punto de vista clínico se clasifican en malformaciones de alto y bajo flujo. Las que tienen componente arterial se consideran de alto flujo y las que carecen de dicho componente son consideradas de bajo flujo.

12-1 Proliferaciones vasculares	
Malformaciones vasculares	Hemangiomas
Presentes al nacimiento (100%)	Habitualmente postnatales (40% RN)
Crecimiento proporcional al corporal. No involucionan	Fase proliferativa (crecimiento rápido) y fase involutiva
Igual por sexos	Más frecuentes en niñas 4/1

12-2 Malformaciones vasculares
- De bajo flujo <ul style="list-style-type: none"> · Malformaciones capilares · Malformaciones venosas · Malformaciones linfáticas
- De alto flujo <ul style="list-style-type: none"> · Malformaciones arteriovenosas

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Malformaciones capilares

La clasificación de los distintos tipos de malformaciones capilares se detalla en 12-3.

Nevus anémico

Malformación poco común de tipo funcional, ya que anatómicamente los vasos son normales. Es debida a una reactividad aumentada de los vasos a las catecolaminas, que provoca una vasoconstricción permanente.

Clínicamente consiste en una mácula blanquecina de márgenes irregulares y frecuentemente acompañada de lesiones satélites. Es más frecuente en el sexo femenino y puede aparecer en cualquier localización, aunque la parte superior del tronco es la más común. Al friccionar enérgicamente la lesión, ésta permanece blanca y la zona periférica se enrojece (a diferencia de los nevus acrómicos, que sí se enrojecen al friccionarlos). El examen con luz de Wood no acentúa la lesión, al contrario de lo que ocurre con las lesiones debidas a falta de melanina.

El nevus anémico no requiere tratamiento.

Cutis marmorata telangiectásica congénita

Esta malformación se caracteriza clínicamente por máculas de color rojo-violáceo que se disponen formando un reticulado que recuerda el veteado del mármol, de ahí su nombre 12-4.

12-3 Clasificación de las malformaciones capilares

- Nevus anémico
- Cutis marmorata telangiectásica congénita
- Nevus flámeo o mancha de vino de Oporto
- Mancha salmón
- Marca vascular hiperqueratósica (hemangioma verrucoso)



12.4 Cutis marmorata telangiectásica congénita

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Puede ser localizada (generalmente afecta a un miembro) o generalizada. Hay que diferenciarla del cutis marmorata fisiológico del RN que aparece como respuesta al frío y que desaparece cuando el niño entra en calor.

La cutis marmorata telangiectásica congénita (CMTC) permanece durante la infancia y suele regresar en la adolescencia, aunque un porcentaje de casos no regresan.

Las lesiones se hacen más evidentes con el llanto y el frío.

La piel de la CMTC suele ser normal, pero en ocasiones puede ser atrófica e incluso presentar ulceraciones.

En un 50% de los casos pueden asociarse otras anomalías congénitas como: atrofia o hipertrofia del miembro afecto, retraso mental, persistencia del ductus arterioso, paladar ojival, fisura palatina, sindactilias, espina bífida y glaucoma (si la CMTC afecta a la cara).

La CMTC no requiere tratamiento, ya que suele remitir con la edad y lo más importante es estudiar a estos pacientes para descartar otras anomalías asociadas.

Nevus flámeo o mancha en vino de Oporto

El nevus flámeo, llamado también angioma plano (nombre inadecuado ya que se trata de una malformación), se presenta en forma de máculas de color rosado que pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, aunque la cara es la localización más frecuente 12-5. Las lesiones suelen ser unilaterales.

Las manchas, con la edad, toman un color rojo más intenso y terminan de color violáceo. Es frecuente que en la edad adulta desarrollen tuberosidades.



12.5 Nevus flámeo

12 Angiomas y malformaciones vasculares

La mancha en vino de Oporto puede asociarse a diferentes anomalías congénitas. Cuando afecta a la cara hay que descartar un glaucoma, el 10% de los nevos flámeos faciales pueden presentar esta complicación, especialmente frecuente si se afecta el territorio de las ramas oftálmica y maxilar del trigémino.

Otra posible asociación es el síndrome de Klippel-Trenaunay **12-6**, que consiste en el aumento de tamaño de un miembro (con o sin hipertrofia ósea).

El síndrome de Sturge-Weber consiste en la presencia de un nevus flámeo facial generalmente extenso que afecta la frente, zona periocular y área maxilar. Aunque la lesión suele ser unilateral, un 50% pueden presentar afectación bilateral de la cara **12-7**. El síndrome también presenta afectación vascular leptomenígea y en un 30-60% afectación ocular.

Las manifestaciones neurológicas más comunes son epilepsia y retraso mental, aunque también pueden presentarse hemiplejía, hemianopsia y defectos sensoriales. Glaucoma y ceguera son las complicaciones oculares que pueden aparecer.



12.6 Síndrome de Klippel-Trenaunay

12.7 Síndrome de Sturge-Weber

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Otros síndromes que pueden presentar mancha en vino de Oporto son el síndrome de Von Hippel-Lindau, el síndrome de Cobb y el síndrome Proteus.

El tratamiento de la mancha en vino de Oporto se realiza con láseres vasculares como el de colorante pulsado (Candela) o el neodimio-yag (Vascu-light), o mediante luz intensa pulsada (Photoderm). Los resultados son mejores si el tratamiento se realiza en la infancia que si se espera a la edad adulta.

Mancha salmón

Se trata de una lesión macular de color rojo claro (salmón) que se localiza en los párpados, región glabellar y nuca.

Es muy frecuente, afectando al 25-40% de los recién nacidos y tiende a desaparecer durante los primeros años de vida.

La mancha salmón localizada en la nuca (conocida coloquialmente como picadura de la cigüeña), suele ser más persistente y a menudo se mantiene durante la edad adulta.

Marcas vasculares hiperqueratósicas

Patología poco frecuente a la que también se ha denominado hemangioma verrucoso, y aún se emplea éste término, pero es inadecuado ya que se trata de una verdadera malformación y no de un hemangioma (neoplasia).

Como todas las malformaciones vasculares, está presente al nacimiento.

Se trata de placas de color rojo púrpura o azulado, que crecen lentamente y van desarrollando una franca hiperqueratosis en su superficie que les dan un aspecto verrucoso 12-8. Suelen afectar a las extremidades, sobre todo a las inferiores.

Las lesiones no involucionan nunca, como corresponde a una malformación. En ocasiones pueden ulcerarse y sangrar, e incluso ser dolorosas. La presencia de lesiones satélites en la periferia es un hecho frecuente.



12.8 Marcas vasculares hiperqueratósicas

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Histológicamente, existen capilares dilatados en la dermis y el tejido celular subcutáneo. La epidermis muestra una hiperqueratosis compacta, acantosis y papilomatosis.

El tratamiento es difícil y la única opción es la cirugía cuando las lesiones no son de gran tamaño.

Malformaciones venosas

Las malformaciones venosas han sido a menudo mal llamadas hemangiomas cavernosos. Se trata de malformaciones de vasos venosos. Están siempre presentes en el nacimiento y aumentan de tamaño proporcionalmente al crecimiento del niño. No involucionan y, por tanto, siempre van a estar presentes a lo largo de la vida del paciente.

Clínicamente se presentan como nódulos de color azulado **12-9**. Es frecuente encontrar venas dilatadas en la periferia o en la propia lesión. También se pueden encontrar flebolitos calcificados en el interior de las mismas y pueden ocurrir episodios de tromboflebitis en las lesiones o en su proximidad. Suelen ser asintomáticas, pero pueden provocar defectos estéticos y compresión de estructuras vecinas.

Las malformaciones venosas pueden asociarse a otras anomalías y formar parte de síndromes más complejos **12-10**.



12-10 Síndromes asociados a malformaciones venosas

- Síndrome del nevus azul en tetina de goma
- Síndrome de Maffucci
- Síndrome de Klippel-Trenaunay

12.9 Malformación venosa en la espalda de un niño

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Síndrome del nevus azul en tetina de goma

Consiste en múltiples malformaciones venosas en la piel y tracto gastrointestinal.

Puede ser heredado de forma autonómica dominante, aunque existen casos esporádicos.

Se trata de nódulos azulados fácilmente compresibles, generalmente de pequeño tamaño y que recuerdan a la presión a la tetina de un chupete. En ocasiones duelen durante la noche. En la piel suelen existir pocas lesiones, pero en el tracto intestinal son a menudo múltiples y es frecuente el sangrado espontáneo, lo que provoca melenas y anemia.

Aunque es menos frecuente, también pueden existir estas malformaciones venosas en otros órganos como pulmón, corazón, hígado, cerebro....

El manejo de estos pacientes depende de los casos. Si la clínica de melenas y anemia es recurrente estaría indicada la resección del segmento intestinal afecto.

Síndrome de Maffucci

Se caracteriza por malformaciones venosas, encondromatosis asimétrica difusa y deformidades esqueléticas.

Al nacimiento no suelen ser visibles las malformaciones, poniéndose de manifiesto las lesiones en la primera infancia. Se trata de nódulos o tumores de color azulado que suelen afectar más a las extremidades. A esto se asocian tumores óseos de los huesos largos, manos y pies, que corresponden a encondromas, y pueden provocar importantes deformidades **12-11**.

En un 15% de los pacientes estos tumores pueden degenerar y desarrollar un condrosarcoma.



12.11 Síndrome de Maffucci

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Síndrome de Klippel-Trenaunay

Asocia malformaciones venosas con una malformación capilar, generalmente tipo mancha en vino de Oporto, venas varicosas e hipertrofia del miembro afecto.

Generalmente se afectan los miembros inferiores. La hipertrofia suele ser a expensas de tejidos blandos.

Malformaciones linfáticas

La clasificación de los distintos tipos de malformaciones linfáticas se detalla en 12-12.

Malformaciones linfáticas microquísticas o superficiales

Estas malformaciones, mal llamadas linfangioma circunscrito (ya que no se trata de un tumor), suelen presentarse en el nacimiento o primera infancia. Pueden localizarse en cualquier área anatómica, pero las axilas, zonas proximales de las extremidades y la lengua son los sitios de elección.

Clínicamente, se caracterizan por múltiples lesiones de aspecto similar a vesículas agrupadas en placas, a modo de huevos de rana.

En ocasiones presentan un componente de vasos sanguíneos asociado que hace que algunas lesiones tengan color rojo 12-13.

El tratamiento es quirúrgico, pero son frecuentes las recidivas ya que es difícil establecer los límites de la lesión y a veces existe un componente profundo de la malformación que favorece las recurrencias.

La criocirugía es una técnica útil para controlar las lesiones pequeñas.

12-12 Clasificación de las malformaciones linfáticas

Malformaciones linfáticas microquísticas → (Malformaciones linfáticas superficiales o linfangioma circunscrito)

Malformaciones linfáticas macroquísticas → (Higroma quístico o linfangioma quístico)



12.13 Malformaciones linfáticas superficiales que involucran también vasos linfáticos

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Malformaciones linfáticas macroquísticas

También se denominan higroma quístico o linfangioma quístico.

Clínicamente se manifiestan como grandes nódulos subcutáneos de color de la piel. Se localizan con más frecuencia en el cuello y regiones axilar e inguinal. Suelen ser asintomáticas, pero producen importantes deformidades estéticas **12-14**, y ocasionalmente comprometen la respiración o la alimentación, al comprimir la vía aereodigestiva alta.

El tratamiento puede ser quirúrgico o mediante esclerosis percutánea con OK-432 o picibanilo (un preparado con *Streptococcus pyogenes* liofilizados de origen humano). Esto da buenos resultados en un 80% de los casos.

Hemangiomas

Los hemangiomas son los tumores más frecuentes en la infancia. No suelen estar presentes al nacimiento y si lo hacen (40%) es en forma de una mancha eritematosa de pequeño tamaño. En las primeras semanas de vida crecen rápidamente para después en la mayoría de los casos involucionar.

Existen distintos tipos de hemangiomas que se reseñan en **12-15**, pero hablaremos fundamentalmente de los más frecuentes en la infancia (hemangioma infantil) y de aquéllos que puedan provocar problemas o complicaciones en el niño (angioma en penacho y hemangioendotelioma kaposiforme).



12.14 Malformaciones linfáticas macroquísticas

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Hemangioma infantil

Epidemiología

El hemangioma infantil, también llamado angioma fresa, angioma capilar y angioma tuberoso, es el tumor más frecuente en la infancia. Se estima su frecuencia en un 10% de los niños en el primer año de vida. Presente en todas las razas pero más frecuente en la caucásica. Es más común en el sexo femenino (4:1). También es más frecuente en prematuros.

Historia natural

Los hemangiomas infantiles tienen una primera fase proliferativa en la que crecen y que acontece en el primer año de vida y otra fase involutiva que dura varios años.

En el 40% de los casos el hemangioma está presente al nacimiento y puede evidenciarse algún signo del mismo, en forma de mácula telangiectásica, lesión equimótica o mácula equimótica con halo pálido. La mayoría de los casos inician su fase de crecimiento en las primeras semanas de vida, aunque algunos hemangiomas más profundos pueden no detectarse hasta pasados varios meses. Esta fase de crecimiento rápido puede ser más intensa durante los primeros 3 a 6 meses y la mayoría de estos tumores terminan su crecimiento entre los 9 y 12 meses de edad. Un pequeño porcentaje de hemangiomas apenas sufre cambios desde el nacimiento y otra pequeña minoría continúan creciendo durante más de un año.

La fase involutiva se produce a partir del primer año de vida y el hemangioma sustituye el componente vascular por tejido fibroadiposo, por lo que pierde en parte su color rojo, aparecen áreas o bandas blanquecinas y se hace más blando. La involución completa se observa con una frecuencia aproximada de un 10% por año, por lo que un 50% involuciona a los 5 años, un 70% a los 7 y un 90% a los 9 años. Al involucionar pueden quedar secuelas, a veces mínimas como telangiectasias o piel atrófica, y en ocasiones cambios más significativos como piel redundante con residuos fibroadiposos y cicatrices especialmente si el angioma se ulceró.

12-15 Clasificación de los hemangiomas

- Angioma serpiginoso
- Hemangioma infantil
- Hemangioma microvenular
- Hemangioma de células en tacha (antes hemosiderótico en diana)
- Hemangioma glomeruloide
- Hemangioma arteriovenoso acro
- Hemangioma en cereza (punto rubí)
- Hemangioma en penacho
- Hemangioendotelioma kaposiforme

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Patología

Los hemangiomas proliferantes están formados por masas de células endoteliales prominentes que pueden formar o no luces vasculares.

A medida que involucionan, las luces vasculares se dilatan, las células endoteliales se aplanan y se deposita tejido fibroso, dando al hemangioma una arquitectura lobular.

Desde el punto de vista histoquímica, las células endoteliales expresan el marcador CD31 en todas sus fases.

Más específico es otro marcador, el GLUT1, un transportador de la glucosa expresado normalmente en el endotelio vascular de las barreras hematotísulares, pero no en la piel sana. El GLUT1 se expresa intensamente en los hemangiomas infantiles en todas sus fases de desarrollo, estando ausente en otras lesiones vasculares como las malformaciones vasculares y los granulomas piogénicos.

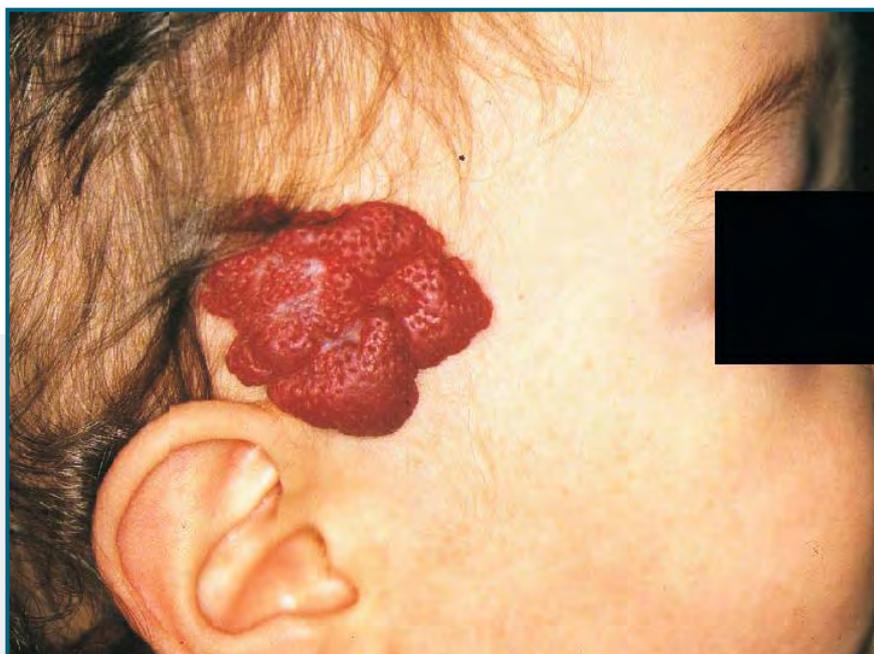
Clínica

El aspecto clínico de los hemangiomas varía dependiendo de la localización del tumor, de ahí que se clasifiquen en hemangiomas superficiales, profundos y mixtos.

Los superficiales asientan en la dermis superficial y son de color rojo brillante, por eso se las llama "hemangiomas en fresa" 12-16.

Los hemangiomas profundos se desarrollan en la dermis reticular y tejido celular subcutáneo, y se manifiestan como masas blandas de tonalidad azulada o del color de la piel 12-17.

Los mixtos presentan como es obvio, características de los dos anteriores.



12.16 Hemangioma infantil ("en fresa")

12 Angiomas y malformaciones vasculares

La terminología de hemangioma capilar aplicada a los superficiales y hemangioma cavernoso referida a los profundos, es totalmente inadecuada tanto clínica como histológicamente, por lo que éstos términos deben ser desechados y no utilizarse.

Los hemangiomas infantiles pueden localizarse en cualquier zona del cuerpo, dándose con más frecuencia (60%) en cabeza y cuello. Generalmente son únicos pero no es raro encontrar dos o tres hemangiomas.

Desde el punto de vista del área que afectan también se clasifican en focales, cuando afectan a una zona pequeña, o en segmentarios (similares a placas) cuando afectan a un segmento anatómico más amplio 12-18. Estos últimos suelen asociarse con mayor frecuencia a complicaciones, como veremos más adelante.

Complicaciones

El 10% de los hemangiomas presentan complicaciones que pueden ser debidas al propio tumor o bien derivadas de su localización.

1. Complicaciones debidas al propio tumor

- Ulceración. Es la complicación más frecuente. Habitualmente se produce durante la fase proliferativa y suele ocurrir en hemangiomas situados en zonas de fricción o maceración, como la boca y el área anogenital. Las ulceraciones son dolorosas y por eso si se localizan en los labios pueden dificultar la alimentación y en la zona anogenital la defecación o micción.



12.17 y 12.18 Hemangioma profundo

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Las úlceras, a su vez, pueden complicarse y sobreinfectarse secundariamente **12-19** o bien provocar cicatrices.

- Infección. Generalmente ocurre en hemangiomas que se han ulcerado. Se caracterizan por la presencia de un exudado purulento y aumento del calor y el dolor. Se deben realizar cultivos del exudado y tratar la infección con antibióticos por vía tópica y sistémica.

- Hemorragia. Suele ser un sangrado leve o moderado en angiomas ulcerados y que se resuelve fácilmente con compresión directa. Más raro es una hemorragia profusa que puede ocurrir por un fenómeno de Kasabach-Merritt (coagulopatía de consumo), lo cual es muy raro en hemangiomas infantiles clásicos, siendo más común en hemangioendoteliomas kaposiformes y angiomas en penacho.

- Cicatrices, atrofia cutánea y telangiectasias residuales **12-20**. Estas secuelas pueden ocurrir con la propia involución del tumor y son más frecuentes en aquellos de gran tamaño.

2. Complicaciones debidas a la localización del hemangioma

Como comentábamos los hemangiomas segmentarios de ciertas localizaciones pueden dar lugar a ciertas complicaciones **12-21**, que describimos a continuación.

-Hemangiomas periorbitarios **12-22**. Esta presentación requiere un control y estudio muy estricto ya que pueden provocar importantes problemas.

La complicación más importante es la ambliopía o visión reducida del ojo afecto, debida a la privación de estímulo visual en los hemangiomas que por su tamaño obstruyen el eje visual.

Otra complicación frecuente es la deformación de la córnea inducida por la presión local directa del tumor, lo cual provoca astigmatismo.



12.19 Sobreinfección de un hemangioma ulcerado

12 Angiomas y malformaciones vasculares



12-21 Complicaciones de los hemangiomas secundarios

- Hemangiomas periorbitarios
- Hemangiomas segmentarios faciales (síndrome PHACES)
- Hemangiomas segmentarios mandibulares
- Hemangiomas segmentarios lumbosacros



12.20 Secuelas de la involución de un hemangioma

12.22 Hemangioma periorbitario

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Otras complicaciones potenciales de los hemangiomas periorbitarios incluyen el estrabismo, la miopía, la obstrucción del lacrimal, la proptosis y la ptosis.

-Síndrome PHACE(S) **12-23**. Se produce en hemangiomas segmentarios faciales de gran tamaño. PHACE(S) es un acrónimo que incluye las siguientes alteraciones:

- P: Malformaciones de la fosa posterior, la más común es la malformación de Dandy-Walker (dilatación del cuarto ventrículo) que suele ocasionar una hidrocefalia.
- H: Hemangioma segmentario facial.
- A: Anomalías arteriales.
- C: Coartación aórtica y anomalías cardíacas.
- E (Eye): Alteraciones oculares.
- S: Anomalías esternales y rafe abdominal supraumbilical.

Aunque este síndrome es raro todo hemangioma facial segmentario requiere un estudio con RMN cerebral y una exploración cardíaca cuidadosa.

-Hemangiomas segmentarios mandibulares. Estos tumores pueden provocar obstrucción de la vía aérea superior y provocar síntomas de tos, disfonía e insuficiencia respiratoria, por lo que precisan de un estudio otorrinolaringológico detallado.

-Hemangiomas lumbosacros. La presencia de un hemangioma en región lumbosacra debe alertar sobre la posibilidad de un disrafismo espinal oculto o de alteraciones genitourinarias. La complicación más importante es la presencia de una médula espinal enclavada, por lo que estos niños requieren un estudio con RMN de la médula espinal de esta zona.



12.23 Síndrome PHACES

12 Angiomas y malformaciones vasculares

-Hemangiomatosis neonatal difusa. El término hemangiomatosis se utiliza para describir la presencia de hemangiomas generalizados de pequeño tamaño, pudiendo existir entre pocos elementos y centenares. Puede existir solo afectación cutánea, utilizándose el término hemangiomatosis neonatal benigna, pero puede haber afectación visceral, especialmente afectación hepática, en este caso se utiliza el término de hemangiomatosis neonatal diseminada.

La afectación hepática puede representar un mal pronóstico y estos casos deben ser tratados con corticoides sistémicos.

Tratamiento

La mayoría de los hemangiomas no requieren tratamiento, ya que involucionan espontáneamente. Deberán ser tratados aquellos que provoquen complicaciones. No existen unos criterios protocolizados de tratamiento, debiéndose valorar cada caso individualmente.

Corticoides. Los corticoides sistémicos son la primera herramienta en el tratamiento de los hemangiomas. La dosis recomendada es generalmente de entre 2 y 3 mg/kg de prednisona en una dosis única matinal. Dosis más elevada de hasta 5 mg/kg/día se pueden utilizar en casos graves.

El tratamiento se realiza de 4 a 6 semanas y luego se reduce gradualmente la dosificación. Se deben utilizar en la fase proliferativa, que es cuando se consiguen mejores resultados.

Interferón alfa. Se administra por vía subcutánea a dosis de 1 a 3 millones U/m² y día. Los efectos secundarios más frecuentes son fiebre y síndrome seudogripal que pueden tratarse con paracetamol. Una complicación más preocupante es la diáplejía espástica. Este efecto secundario puede ser transitorio o irreversible. Por ello, hoy día se recomienda usar este fármaco solo en casos de angiomas con complicaciones graves que no han respondido a esteroides.

Vincristina. Se emplea en hemangiomas de gran tamaño y en casos asociados a fenómeno de Kasabach-Merritt. La dosis habitual es de 0,05 mg/kg en niños menores de 10 kg o 1,5 mg/kg en niños con peso superior a 10 kg, administrados vía intravenosa de forma semanal.

Láser. Está indicado en las telangiectasias residuales que pueden permanecer tras la involución. También se ha utilizado en los hemangiomas ulcerados y, aunque es un tema controvertido, algunos autores lo utilizan en angiomas de pequeño grosor durante la fase proliferativa.

Intervención quirúrgica. Puede estar indicada en hemangiomas de los párpados que no responden a tratamiento médico.

Embolización. Se emplearía en hemangiomas hepáticos con fístulas arteriovenosas, que suelen provocar insuficiencia cardíaca.

12 Angiomas y malformaciones vasculares

Angioma en penacho

Tumor infrecuente, que afecta a niños, generalmente menores de 5 años. También existen casos de aparición en el nacimiento y en la edad adulta,

Suele localizarse en el cuello, hombros y zona alta del tronco, aunque puede aparecer en otras zonas del cuerpo.

El aspecto clínico es muy variable, puede presentarse en forma de mácula, placa o nódulo 12-24. El color también es variable, puede ser rojo, violáceo o parduzco.

En ocasiones tiene aspecto inflamatorio y la lesión puede estar caliente y ser dolorosa.

Histológicamente, presenta nódulos de células endoteliales que se distribuyen en la dermis y el tejido celular subcutáneo. Estos nódulos están separados unos de otros y adoptan un aspecto en penacho o en balas de cañón 12-25.

Este tumor no suele involucionar espontáneamente, aunque hay casos que si lo hacen. Su principal problema es que puede provocar fenómeno de Kasabach-Merritt (anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y coagulopatía de consumo), por lo que requiere tratamiento con dosis altas de corticoides, interferón o vincristina.

Hemangioendotelioma kaposiforme

Tumor poco frecuente, que afecta a niños generalmente menores de 5 años. En algunos casos está presente en el nacimiento.

Recibe este nombre porque histológicamente tiene características similares al sarcoma de Kaposi. Es un tumor benigno histológicamente, pero localmente muy agresivo, pudiendo provocar fenómeno de Kasabach-Merritt en un 60% de los casos.



12.24 Angioma en penacho

12 Angiomas y malformaciones vasculares

La mayoría de los casos afecta a la piel, pero también puede localizarse en retroperitoneo y mediastino, donde tiene un comportamiento más agresivo.

El aspecto clínico es variable, pudiendo aparecer como máculas, placas **12-26** o grandes tumoraciones generalmente de un color púrpura o violáceo.

Histológicamente, muestra nódulos confluentes separados por tractos fibrosos en la dermis y tejido celular subcutáneo. Éstos están constituidos por células endoteliales y células fusiformes con espacios dilatados a modo de hendiduras. Asimismo, existen grandes espacios dilatados de apariencia linfática.

Como antes comentábamos, el principal problema de estos tumores es la gran tendencia que tienen a desarrollar fenómeno de Kasabach-Merritt, por lo que requieren tratamiento con corticoides orales a dosis de 3 a 5 mg/kg/día, interferón, vincristina, embolización o cirugía.



12.25 Angioma en penacho

12.26 Hemangioendotelioma kaposiforme

12 Angiomas y malformaciones vasculares

BIBLIOGRAFÍA

Arnaout MK, Pappo AS. Kaposiform hemangioendothelioma with associated Kasabach-Merritt phenomenon. *J Pediatrics* 1998; 133: 788-789.

Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48:477-493.

Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children; a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69: 412-422.

Pascual-Castroviejo I, Viaño J, Ignacio Pascual-Pascual S, Martínez V, Martínez Bermejo A. Angiomas cutáneos faciales y alteraciones asociadas. *Piel* 1996; 11:471-477.

Requena L, Sanguenza O. Cutaneous vascular anomalies. Part I. Hamartomas, malformations, and dilatation of preexisting vessels. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 523-549.

Requena L, Sanguenza O. Cutaneous vascular proliferations. Part II. Hyperplasias and benign neoplasms. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 887-920.

Romero N, Torrelo A, Zambrano A. Historia natural y complicaciones de los hemangiomas. *Piel* 1999; 14: 144-148.

Tsang WY, Chan JK, Fletcher CD. Recently characterized vascular tumours of skin and soft tissues. *Histopathology* 1991; 19: 489-501.

12 Angiomas y malformaciones vasculares

CASO CLÍNICO 1

Recién nacido, varón de 38 semanas, con gestación y parto normales.

Desde el nacimiento presentaba una gran tumoración en región cervicotorácica (véase figura 1). La lesión era de color rojo violáceo, infiltrada y dura al tacto.

A los pocos días el niño desarrolló una anemia y trombocitopenia con coagulopatía

1. ¿Qué exploraciones complementarias realizaría?

- A. Biopsia cutánea
- B. RMN
- C. Eco-doppler
- D. Estudio de coagulación
- E. Todas las anteriores

Respuesta correcta: E. La biopsia cutánea es fundamental. De esta forma diferenciaríamos una malformación de un angioma y conoceríamos el tipo concreto de lesión.

Las técnicas de imagen (Eco-doppler y RMN) nos permitirían valorar hasta dónde llega la lesión, si ésta afecta solo a la piel o también a otros tejidos más profundos; asimismo, si existen vasos aferentes a la lesión.

El estudio de coagulación serviría para valorar el grado de severidad de la coagulopatía.

2. La histología de una biopsia cutánea realizada mostró un tumor constituido por nódulos separados por tractos fibrosos, que infiltraba dermis y tejido celular subcutáneo. Éstos estaban constituidos por células endoteliales y células fusiformes con espacios dilatados a modo de hendidura. Asimismo, existían grandes espacios dilatados de apariencia linfática (véase figura 2). Con estos datos, ¿cuál sería su diagnóstico?



Fig. 1

12 Angiomas y malformaciones vasculares

- A. Hemangioma en penacho
- B. Angioma infantil segmentario con fenómeno de Kasabach-Merritt
- C. Hemangioendotelioma kaposiforme
- D. Hemangioma verrucoso
- E. Hemangioma cavernoso

Respuesta correcta: C. La histología del hemangioendotelioma kaposiforme se caracteriza por todo lo que viene en el enunciado de la pregunta.

3. ¿Qué tratamiento indicaría de entrada?

- A. Corticoides intralesionales
- B. Interferon alfa-2b
- C. Corticoides sistémicos (1 mg/kg/día)
- D. No necesita tratamiento
- E. Corticoides sistémicos (3 mg/kg/día)

Respuesta correcta: E. La dosis correcta de corticoides para tratar un hemangioma complicado es de 3-5 mg/kg/día. Una dosis de 1 mg/kg/día no conseguiría ningún beneficio.

Los corticoides intralesionales no estarían indicados en una lesión de gran tamaño como la de nuestro caso. El interferón alfa-2b nunca sería un tratamiento de entrada por sus efectos secundarios, especialmente por la posibilidad de provocar diplegía espástica

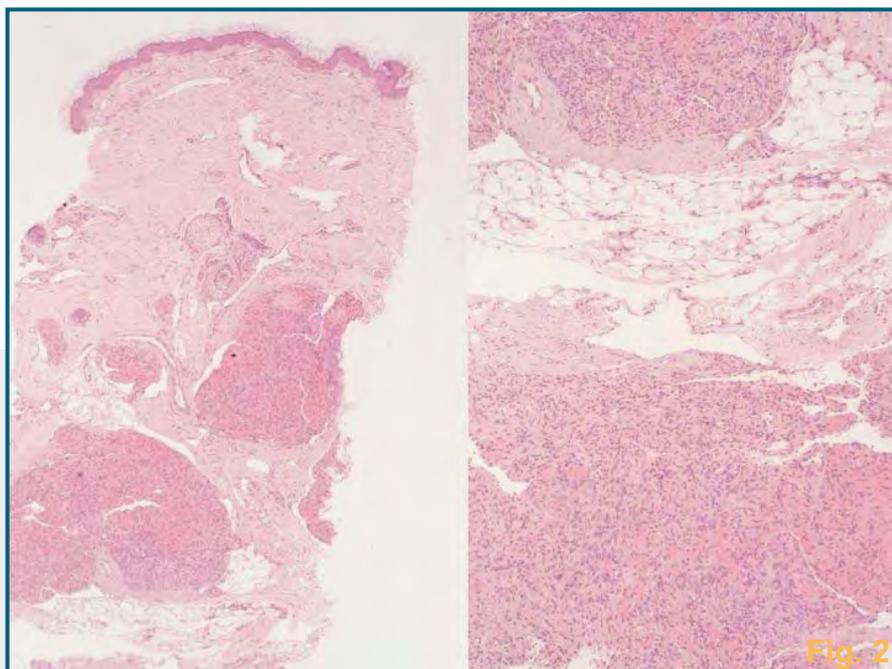


Fig. 2

12 Angiomas y malformaciones vasculares

CASI CLÍNICO 2

Niña de 3 meses, que presenta una lesión en forma de placa de color rojo (véase figura), localizada en la región lumbosacra. La lesión al nacimiento era una pequeña mácula de aspecto equimótico y a las 2 semanas de vida comenzó a desarrollarse.

1. ¿Cuál es su diagnóstico clínico?

- A. Angioma serpiginoso
- B. Angioma en penacho
- C. Angioma infantil segmentario
- D. Angioma cavernoso
- E. Angioma plano

Respuesta correcta: C. Se trata de un angioma infantil, presente al nacimiento como una pequeña mancha, pero que se desarrolla en pocas semanas tomando el aspecto rojo fresa que se ve en la foto. Es un angioma segmentario porque ocupa un segmento anatómico amplio y bien definido (la región lumbosacra).

El angioma serpiginoso está constituido por pequeñas lesiones puntiformes, tiene una distribución lineal y ondulada (serpiginoso). Puede observarse en la infancia pero es más frecuente en mujeres jóvenes.

El angioma cavernoso es un mal término antes usado para designar los angiomas profundos.

El angioma plano está presente en el nacimiento, pero no crece rápidamente en 2 semanas ni se sobreeleva.

2. ¿Cree indicada realizar alguna de estas pruebas?

- A. Resonancia magnética de la columna lumbar
- B. Ecografía renal
- C. A y B son correctas
- D. Ecografía hepática
- E. Ninguna exploración es necesaria



12 Angiomas y malformaciones vasculares

Respuesta correcta: C. Los angiomas segmentarios lumbosacros pueden asociar malformaciones en médula espinal y riñones de ahí que esté indicado realizar RMN de la columna lumbar y ecografía renal. La ecografía hepática no es necesaria ya que no asocia angiomas hepáticos, que son más comunes en la angiomatosis neonatal difusa.

3. ¿Qué complicaciones pueden aparecer en este caso?

- A. Hipertrofia de un miembro
- B. Disrrafismo espinal
- C. Alteraciones renales
- D. Ninguna de las anteriores
- E. B y C son correctas

Respuesta correcta: E. El disrrafismo espinal y las malformaciones renales son las complicaciones más comunes en los angiomas de este tipo. La hipertrofia de un miembro no se da en estos angiomas y es más propia de ciertas malformaciones como el cutis marmorata telangiectásico congénito, la mancha en vino de Oporto o las malformaciones venosas.

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

Pablo Lázaro

Melanocitos

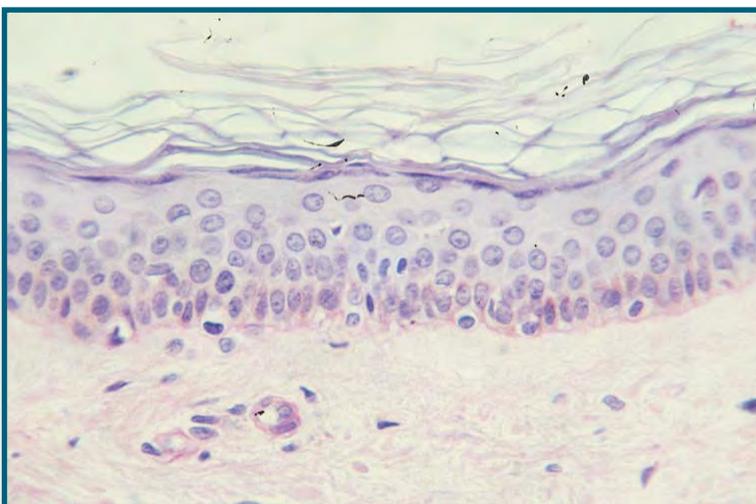
Los melanocitos son células dendríticas con capacidad de sintetizar melanina. Se originan en la cresta neural. Desde ella, durante el desarrollo embrionario, migran hacia la epidermis pasando por la dermis. La migración se realiza de forma cefalocaudal. Al finalizar el primer trimestre del desarrollo fetal ya están presentes en la unión dermoepidérmica y en los folículos pilosos. Sintetizan melanina desde el cuarto mes del embarazo. A partir del sexto mes transfieren a los queratinocitos los gránulos de pigmento sintetizados.

Su localización normal es la piel aunque, fisiológicamente, también se distribuyen por el ojo (tracto uveal), leptomeninges y, en muy pequeño número, en las mucosas. En la piel se distribuyen entre los queratinocitos de la capa basal epidérmica 13-1 y de la matriz del pelo 13-2. No forman uniones con los queratinocitos. El número de melanocitos por mm² de epidermis varía según las zonas del cuerpo. Es mayor en la cara (2.900±249) y los genitales (1.900±178), menor en el tronco (1.100±215) y no están presentes en las palmas de las manos ni en las plantas de los pies. También están presentes en la matriz ungueal, pero en condiciones fisiológicas están en reposo y la uña no está pigmentada.

Habitualmente, los melanocitos no se multiplican, salvo cuando son estimulados específicamente, como ocurre con la luz ultravioleta. No hay diferencias significativas en el número o distribución en función del sexo o la raza, pero su densidad disminuye con la edad, a razón de un 6-8% por década. Las diferencias de color de la población se deben a variaciones en la cantidad y tamaño de los melanosomas, y a la forma en que se agrupan, distribuyen y degradan dentro de los queratinocitos.

La principal función de los melanocitos es sintetizar la melanina. La melanina es un pigmento básico para la vida por su capacidad de absorber los rayos ultravioleta (UV). La síntesis de la melanina se realiza en los melanosomas, que son unas organelas específicas presentes en el citoplasma de los melanocitos procedentes del aparato de Golgi 13-3. Los melanosomas contienen una serie de laminillas concéntricas, con múltiples enzimas ordenadas para sintetizar en su interior la melanina. La enzima limitante es la tirosinasa.

Es una enzima sintetizada en el retículo endoplásmico que produce oxidación enzimática del aminoácido tirosina, primer paso para la formación de la melanina.



13-1 Membrana basal de la epidermis (teñida con PAS para hacerla más evidente), en la que se observan los melanocitos (células con citoplasma claro localizadas entre los queratinocitos de la capa basal)

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

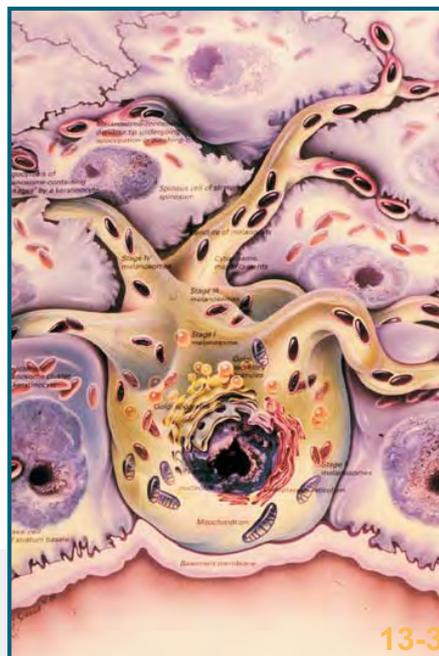
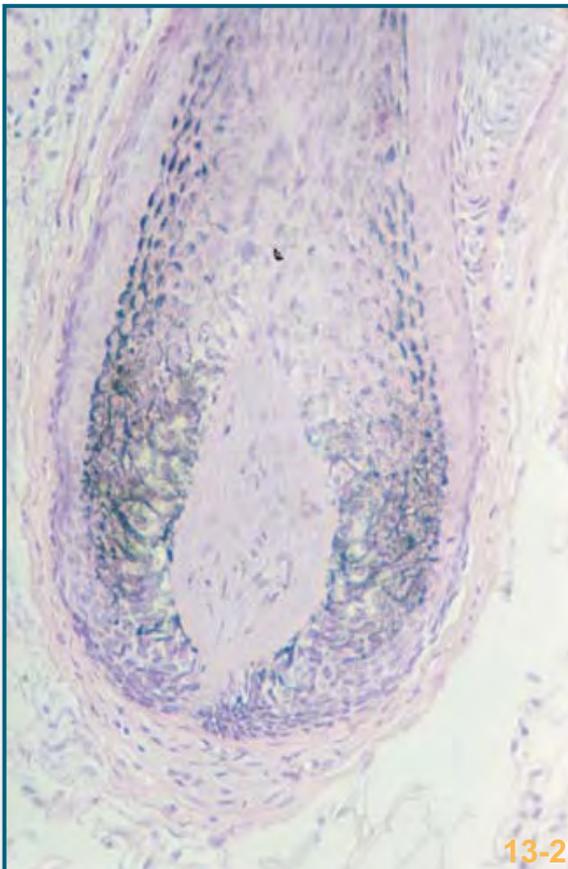
Una vez plenos de melanina, los melanosomas migran a la parte distal de las dendritas, donde son fagocitados por los queratinocitos en un proceso único en biología denominado citocrinia. La unidad melanoepidérmica es una unidad funcional constituida por un melanocito y los aproximadamente 36 queratinocitos de la capa basal y suprabasal a los que transfiere sus melanosomas.

Clasificación de los tumores cutáneos benignos de origen melánico

Estos tumores son neoformaciones circunscritas de la piel derivadas de los melanocitos. Pueden estar situados en la epidermis, en la dermis o en ambas estructuras. Es excepcional la persona que en su tegumento no presenta algún tipo de tumor pigmentado, congénito o adquirido, que carece de trascendencia. Un número limitado de variedades clínicas pueden tener importancia por:

- Plantear problemas estéticos importantes por la extensión o por localizarse en zonas visibles.
- Ser indicadores de importantes anomalías asociadas.
- Evolucionar a un melanoma.

Los tumores cutáneos benignos de origen melánico tienen una gran diversidad de formas clínicas e histológicas. Se han intentado clasificaciones de base morfológica, histológica y cinética. El término nevus se utiliza clásicamente para designar a lesiones, por lo general pigmentadas, de tipo tumoral, hamartomatoso o hiperplásico que pueden estar presentes desde el nacimiento o aparecer a lo largo de la vida. Como se muestra en 13-4, Los nevus se agrupan en dos grandes apartados:



13-2 Bulbo piloso incluyendo la papila dérmica y la matriz, en la que se pueden observar múltiples melanocitos

13-3 La síntesis de la melanina se realiza en los melanosomas que son unas organelas específicas presentes en el citoplasma de los melanocitos procedentes del aparato de Golgi

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

1. Nevus de células melánicas maduras. Son lesiones constituidas por células con características similares a los melanocitos maduros. Son de naturaleza hiperplásica y hamartomatosa, siendo muy improbable su carácter tumoral. A su vez se subdividen, en función de la localización de las células, en epidérmicos y dérmicos
2. Nevus de células melánicas transformadas. Comprenden una serie de tumores que están constituidos por la proliferación de células melánicas modificadas denominadas clásicamente células névicas o nevocitos.

Nevus con células melánicas maduras de localización epidérmica

En todas estas lesiones hay sólo un aumento del número de melanocitos en su localización habitual o un aumento en la producción de melanina.

13-4 Clasificación de los tumores cutáneos benignos de origen melánico

Nevus con células melánicas maduras

- Localización epidérmica (máculas melanóticas)
 - Pecas o efélides
 - Manchas café con leche
 - Nevus de Becker
 - Lentigo (lunar)
 - Simple
 - Múltiples (lentiginosis)
 - De mucosas
 - Lentigo solar o actínico
 - Nevus spilus
- Localización dérmica (melanosis dérmicas circunscritas)
 - Melanocitosis dérmica congénita (mancha mongólica)
 - Nevus de Ota (*nevus fuscoeruleus ophthalmomaxillaris*)
 - Nevus azul
 - Nevus azul celular

Nevus con células melánicas transformadas (antiguos nevocitos)

- Nevus melanocíticos congénitos
- Nevus melanocíticos adquiridos comunes
- Nevus displásicos
- Nevus de células epitelioides y/o fusiformes
 - Nevus de Spitz
 - Nevus de Reed

Modificada de AN Crowson

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

Eférides (pecas)

Son máculas pequeñas, de menos de 4 mm de diámetro, con bordes netos y forma redondeada, de color marrón claro uniforme, más evidentes tras la exposición al sol. Se localizan en zonas descubiertas. Suelen tener carácter familiar. Se asocian a piel clara, poco resistente a los rayos UV, y cabellos rubios o pelirrojos. Hay mayor actividad de la tirosinasa en los melanocitos de las máculas. Carecen de importancia salvo el posible problema estético.

Manchas café con leche

Se trata de máculas hiperpigmentadas cuyo color oscila del marrón claro (manchas café con leche) al marrón oscuro (manchas hepáticas por recordar al color del hígado crudo). Son de límites precisos, forma oval o redondeada y tamaño variable, desde una moneda a la palma de la mano. Aparecen en el nacimiento y no remiten con la edad. Traducen un aumento de pigmentación por producirse melanosomas de mayor tamaño.

Pueden presentarse:

- Como mácula única o en pequeño número: carecen de importancia. Se observan en el 10% de la población.
- Como indicador de anomalías en otros órganos:

1. Múltiples en la neurofibromatosis de von Recklinghausen. Es una enfermedad hereditaria de carácter autosómico dominante no ligada al sexo y de escasa frecuencia. Afecta a piel, tejidos blandos, sistema nervioso, huesos y sistema endocrino. Fue descrita por von Recklinghausen en 1882. Su clínica es el resultado de la multiplicación focal de elementos celulares, que derivan de la cresta neural: melanocitos, células de Schwann y fibroblastos endoneurales, siendo las células de Schwann las predominantes. Se han descrito ocho subtipos de neurofibromatosis, siendo la tipo 1 la más frecuente. La N2 se asocia a neuromas del acústico con escasa sintomatología cutánea y la alteración genética está localizada en el cromosoma 22. La N5 corresponde a la forma clínica segmentaria. Entre sus signos cutáneos destacan en la infancia las manchas café con leche, que pueden ser durante años la única sintomatología. Son máculas hiperpigmentadas, de color café con leche, que aparecen desde el nacimiento. Su tamaño oscila entre escasos milímetros y varios centímetros, con forma ovalada y superficie lisa **13-5**. La presencia de seis o más máculas mayores de 1,5 cm. hace muy probable que el sujeto está afectado por la enfermedad.

2. De gran tamaño y forma geográfica en el síndrome de McCune-Albright (displasia fibrosa poliostótica). Es un síndrome que, en su forma completa, se caracteriza por displasia fibrosa poliostótica, manchas cutáneas pigmentadas y diversos trastornos endocrinos: tumores hipofisarios secretores de GH, adenomas suprarrenales y función ovárica autónoma. Es debido a la producción de diferentes mutaciones en el gen GNAS1 que codifica la proteína Gsá. La proteína Gsá forma parte de los receptores hormonales de membrana acoplados a la proteína G, cuya activación, al producirse la unión con la hormona, va a generar dentro de la célula el segundo mensajero, el AMP cíclico, inductor de la activación de la proteincinasa A.

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

La alteración produce un aumento de la respuesta a las hormonas que utilizan esta vía metabólica. Por ello, los tejidos en los que el control del crecimiento y la función están regulados por receptores acoplados a la proteína G α son particularmente sensibles a estas mutaciones: receptor de la PTH en el hueso, de la MSH en la piel, de la FSH en el ovario, de la TSH en tiroides, de la ACTH en las suprarrenales y de la hormona liberadora de la hormona del crecimiento en la hipófisis. Las lesiones cutáneas son máculas hiperpigmentadas de tipo café con leche. Aparecen en el nacimiento o se desarrollan en la infancia. Los sitios de predilección incluyen la cabeza, el tronco, zonas sacras y nalgas. Pueden variar en tamaño y número pero suelen ser grandes, con contornos irregulares, y no más de 6 máculas. Tienden a producirse en el mismo lado que las lesiones óseas, superponiéndose a ellas. La alteración ósea característica es la displasia fibrosa polioestótica. Las lesiones suelen ser focales. Afectan los huesos largos y se manifiestan con dolores óseos y deformidades y fracturas patológicas. La extensión es muy variable. Radiológicamente hay zonas radiotransparentes de aspecto quístico, asociadas a adelgazamiento de la cortical ósea. Los trastornos endocrinos asociados pueden ser múltiples, pero todos ellos, por aumento de la actividad de las glándulas afectadas. Los más frecuentes son precocidad sexual en niñas e hipertiroidismo. De incidencia menor acromegalia y síndrome de Cushing. La precocidad sexual puede ser el primer síntoma de la enfermedad. Hay desarrollo de las mamas, aparición del vello pubiano y axilar y sangrado vaginal. Es una pseudopubertad precoz debida a una actividad gonadal mayor, pero sin disfunción hipotalámica o hipofisaria (aumento de estrógenos y disminución de gonadotropinas).

3. Más raramente, en otros síndromes: ataxia telangiectasia (20%), síndrome de Watson, etc.

Nevus de Becker

Fue descrito por Becker en 1949. Aparece más frecuentemente en hombres, iniciándose en la pubertad. Es una lesión única en forma de placa discretamente hiperpigmentada de amplio tamaño (como la palma de la mano) y contornos irregulares. En la periferia hay pequeños islotes que progresivamente confluyen con la zona central. Al principio es sólo una mácula color café con leche pero, en su evolución, tras varios años, van aumentando el número de pelos terminales y la dermis se engrosa por la proliferación de las fibras de músculo



13-5 Neurofibromatosis de von Recklinghausen. Máculas café con leche múltiples más intensas en la zona de la axila. También se aprecia algún neurofibroma

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

liso. La localización electiva es la región deltoidea y la zona alta de tórax **13-6**. Se distribuyen de forma zoniforme sin sobrepasar la línea media. Histológicamente presenta aumento de pigmento en la capa basal, sin proliferación de melanocitos, y un engrosamiento dérmico con proliferación irregular de fibras musculares lisas. Se han descrito algunas asociaciones patológicas, como lesiones de columna vertebral, hipoplasia mamaria unilateral, siringomas, acortamiento de miembros superiores, etc. La lesión carece de importancia y no requiere tratamiento salvo por motivos estéticos.

Lentigo simple (lunar)

Son pequeñas máculas muy pigmentadas, de forma redondeada u oval, con bordes precisos y de tamaño menor de 5 mm de diámetro. Suelen aparecer en la infancia y, en ocasiones, en forma de brote al llegar a la pubertad. A diferencia de las efélides, no varían el color tras la exposición al sol. A diferencia de los nevus melanocíticos adquiridos se mantienen estables a lo largo de toda la vida. Histológicamente hay un aumento en el número de melanocitos, sin formación de tecas, en la zona distal de las crestas interpapilares que están elongadas.

En pequeño número los presenta el 100% de la población. Cuando el número de lentigos es considerable se denomina lentiginosis. Pueden aparecer solos o asociarse con alteraciones extracutáneas. Entre ellas destacan:

Lentiginosis periorificial con poliposis intestinal (síndrome de Peutz-Jeghers)

Enfermedad con herencia autosómica dominante caracterizada por pigmentación mucocutánea, poliposis intestinal y neoplasias hamartomatosas y malignas en localizaciones extraintestinales. Hay numerosos lentigos en el momento del nacimiento o desde la infancia. Las lesiones se localizan preferentemente en los labios **13-7**, la mucosa oral, el ano y las palmas de las manos y plantas de los pies. De aparición más tardía son los pólipos intestinales; asientan preferentemente en intestino delgado, en particular en el yeyuno. También pueden presentar tumores de ovario en la mujer y tumor testicular de células de Sertoli en el hombre.



13-6 Nevus de Becker en zona alta de tórax, localización muy habitual

13-7 Lentiginosis periorificial (síndrome de Peutz-Jeghers)

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

Lentiginosis centrofacial neurodisrráfica (síndrome de Touraine)

Síndrome de herencia autosómica dominante. Asocia lentigos múltiples localizados en la cara y distribuidos en “alas de mariposa”, con retraso mental, epilepsia y frecuentes anomalías del rafe anterior (frente olímpica, paladar ojival), lateral (asimetría mamaria) y posterior (espina bífida, hipertriosis lumbar).

Síndrome de Moynahan (LEOPARD)

Lentiginosis profusa generalizada que se hereda de forma autosómica dominante. Asocia múltiples alteraciones: L (lentiginosis), E (alteraciones electrocardiográficas), O (hipertelorismo ocular), P (estenosis pulmonar), A (anormalidades genitales), R (retraso del crecimiento) y D (sordera).

Síndrome de LAMB (síndrome del mixoma)

Asocia lentiginosis, mixomas papulosos cutáneos, nevus azul y mixomas atriales cardíacos.

Los lentigos pueden aparecer también en las mucosas; en ellas, clínicamente son máculas pero con frecuencia de mucho mayor tamaño y formas irregulares. Quedan incluidas en este grupo la mácula melanótica labial **13-8** y las melanosis de la vulva y del pene.

Lentigo solar (actínico)

Aparecen en personas de edad avanzada en forma de máculas de color castaño uniforme, de 0,5 a 1 cm de diámetro. Se localizan en zonas fotoexpuestas, asociándose con frecuencia a otros signos de fotoenvejecimiento cutáneo. Histológicamente hay una papilomatosis discreta con aumento del número de melanocitos y del número de melanosomas en los queratinocitos próximos a la capa basal.

Son lesiones de evolución benigna. A veces se tratan por estética mediante crioterapia o con láser. Pueden plantear dificultades de diferenciación clínica con los lentigos malignos.



13-8 Mácula melanótica labial en la zona del bermellón, que es la localización más habitual

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

Nevus spilus

Es una lesión presente desde el nacimiento. Es una mácula grande, bien circunscrita, de color marrón claro, que está salpicada en su superficie por múltiples pequeñas máculas o pápulas más hiperpigmentadas **13-9**. Suele ser una lesión única localizada en el tronco o extremidades; en ocasiones, es de gran tamaño adoptando una distribución segmentaria, siguiendo una metámera. Histológicamente la mácula base es indistinguible de un lentigo simple y los puntos más hiperpigmentados suelen ser nevus melanocíticos adquiridos, aunque hay casos descritos en los que eran nevus de Spitz y en otros nevus azules (nevus azul agminado). Habitualmente la mácula se mantiene estable, pero con los años el moteado va siendo cada vez más evidente. Hay publicados algunos casos de malignización.

Nevus con células melánicas maduras de localización dérmica (melanosis dérmicas circunscritas)

Se piensa que se producen porque en ellas hay una detención en la migración embriológica de los melanocitos, quedando estos "atrapados" en la dermis.

Melanocitosis dérmica congénita (mancha mongólica)

Denominada clásicamente mancha mongólica, hoy se prefiere el término de melanocitosis dérmica congénita para evitar la posible confusión con la enfermedad de Down, con la que no tiene ninguna relación. Es muy frecuente entre los lactantes de raza asiática, pero en los de raza blanca no supera el 3 por 1.000 de recién nacidos.

Se caracteriza por la presencia de una mácula de color gris pizarra, de límites imprecisos y tamaño variable, localizada en la región lumbosacra, o en zonas próximas **13-10**. Está producida por la presencia de cúmulos de melanocitos, con dendritas y gran actividad melanosintetizante, distribuidos entre los haces de colágeno de la dermis media y profunda.

Se presenta en el nacimiento y desaparece espontáneamente a los tres o cuatro años de edad, aunque en Japón persiste en el 3% de los adultos jóvenes. Carece de importancia y no requiere tratamiento.



13-9



13-10

13-9 Nevus spilus. Mácula bien circunscrita de color marrón claro, que está salpicada en su superficie por múltiples pequeñas máculas más hiperpigmentadas

13-10 Melanocitosis dérmica congénita (mancha mongólica) muy extensa en un niño de raza oriental. A los 4-5 años desaparece

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

Nevus de Ota (*nevus fuscocaeruleus ophthalmomaxillaris*)

Este nevus, descrito en 1939 por Ota y Tanino en Japón, donde es muy frecuente, consiste en una mácula gris azulada de límites imprecisos. Se localiza de forma unilateral en la cara, a nivel del territorio de la primera y segunda rama del trigémino. Con frecuencia, la pigmentación se extiende al globo ocular afectando la esclerótica, conjuntiva, tracto uveal, papila y nervio óptico.

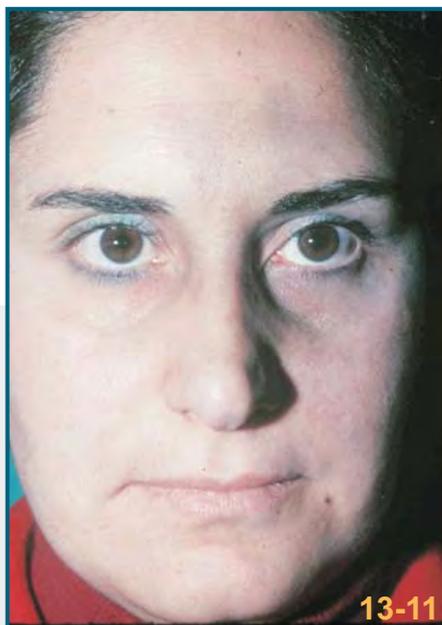
De acuerdo con la extensión y distribución de la mácula, Tanino ha establecido cuatro grupos: forma mínima (25%), con afectación orbitaria y cigomática; forma media (50%), con pigmentación en los párpados, nariz y mejilla; forma extensa (15%), llegando a la frente, pabellón auricular y cuero cabelludo **13-11**, y forma bilateral (10%), con afectación a ambos lados de la cara.

Histológicamente es muy similar a la melanocitosis dérmica congénita: hay melanocitos de aspecto fusiforme con su eje paralelo a la superficie cutánea. Están distribuidos de forma dispersa entre los haces de colágeno.

Es más frecuente en mujeres apareciendo en el nacimiento en el 50% de los casos y el resto en la pubertad. Persiste indefinidamente, planteando un problema estético serio. Excepcionalmente la lesión ocular puede evolucionar a un melanoma, por lo que es recomendable el control periódico oftalmológico.

Nevus azul común (*nevus de Jadassohn-Tieche*)

Aparece en mujeres jóvenes, creciendo de forma muy rápida hasta llegar a su período de estado. Es una lesión generalmente única, sobreelevada, de límites netos y tamaño no mayor de 1 cm de diámetro. Es de color azul muy oscuro y se aprecia cubierta por una epidermis normal. Aunque puede aparecer en cualquier localización, incluidos genitales, se localiza casi siempre en los antebrazos y el dorso de las manos y de los pies **13-12**.



13-11



13-12

13-11 Nevus de Ota extenso que llega hasta la frente y afecta globo ocular

13-12 Nevus azul común (nevus de Jadassohn-Tieche) en el dorso del pie. Es una lesión frecuente que no se maligniza

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

Histológicamente, en la dermis reticular y profunda hay gran número de melanocitos fusiformes con prolongaciones dendríticas y gran cantidad de melanina, que incluso dificulta la visión del núcleo. La epidermis y dermis papilar no presentan alteraciones.

Tiende a persistir indefinidamente pero sin aumentar de tamaño. Su transformación a un melanoma, si es que existe, es excepcional. El principal problema que plantean es el diagnóstico diferencial clínico con un melanoma nodular, por lo que la mayoría son tratados mediante extirpación quirúrgica.

Nevus azul celular

Es una lesión excepcional. Aparece en la infancia en forma de un nódulo de un tamaño no muy grande, con escaso relieve y tono azulado, pero como en su evolución sigue creciendo llega a tener dimensiones de hasta 5 cm. de diámetro. Se localiza con preferencia en la región glútea, sacrocoxígea y en cuero cabelludo **13-13**, siendo excepcional en las extremidades.

Histológicamente, llegan muy profundas, hasta la grasa subcutánea. Hay un patrón bifásico con zonas similares al nevus azul y otras formando nódulos o fascículos constituidas por cúmulos de células ovales o fusiformes con gran citoplasma claro.

Puede presentar agresividad local y, en algunos casos, presencia de las células tumorales en los ganglios linfáticos regionales. Las células están localizadas en la cápsula del ganglio sin desestructurarlo y sin tener significación maligna. Algunos autores las han denominado “metástasis benignas”. Ocasionalmente, se han descrito casos de transformación a un melanoma auténtico. Por todos estos motivos la actitud terapéutica indicada en el nevus azul celular es la extirpación quirúrgica.

Nevus con células melánicas transformadas (antiguos nevocitos)

Son malformaciones circunscritas producidas por la presencia de células melánicas transformadas (células névicas). Pueden estar presentes ya en el nacimiento (nevus melanocíticos congénitos) o desarrollarse posteriormente (nevus melanocíticos adquiridos). Sigue en discusión el origen exacto de las células névicas y su relación con los melanocitos normales de la epidermis: para unos, son melanocitos que varían en su aspecto y que al quedar incluidos en la dermis mantienen la capacidad de sintetizar melanina pero no la



13-13 Nevus azul celular en cuero cabelludo

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

secretan; para otros, son células que se originan, como los melanocitos, en la cresta neural pero de otro precursor, el nevomelanoblasto. Las técnicas inmunohistoquímicas son similares para las células melánicas maduras como para las transformadas. Los avances en genética y el conocimiento del mosaicismo genético (mutación acontecida durante el desarrollo embriológico que produce la presencia de dos o más líneas celulares genéticamente distintas en los tejidos de una persona) puede que aporten la solución al problema.

Nevus melanocíticos congénitos

Los nevus melanocíticos congénitos (NMC) son neoformaciones pigmentadas melánicas aparentes ya en el nacimiento aunque hay casos de aparición hasta los 2 años (NMC tardíos). Hay ciertas características clínicas y evolutivas que son importantes: el gran compromiso estético de las formas gigantes, la asociación con melanocitosis meníngea y, sobre todo, en los extensos localizados en cabeza y cuello, su frecuente evolución a un melanoma.

Los presentan casi el 1% de los recién nacidos, siendo únicamente el 10% lesiones graves por su extensión o número.

son máculas, casi siempre únicas, de límites netos. Inicialmente tienen un color marrón oscuro y con la edad llegan al negro oscuro. La superficie se va haciendo progresivamente irregular, cubierta con frecuencia por pelos gruesos de color negro intenso. No tienen clara preferencia en la distribución.

Se han clasificado por el tamaño en pequeños (<1,5 cm) **13-14**, medianos (1,5 a 19,9 cm) **13-15** y grandes (>20 cm) **13-16**. Otros autores consideran más útil dividirlos en pequeños, cuando se extirpan con facilidad y el defecto se cierra sin injerto; medianos, cuando es necesario realizar varias intervenciones e injertos; y gigantes, cuando son de superficie superior a los 20 cm de diámetro, aunque, a veces, llegan a cubrir grandes extensiones. Los NMC gigantes también se denominan vestimentarios por su semejanza en la distribución con la ropa de vestir: en “bañador”, en “chaleco”, en “esclavina”, en “calcetín”, etc.

En las melanosis neurocutáneas se asocian NMC extensos, o multitud de menor tamaño, y gran infiltración de melanocitos en el sistema nervioso central, fundamentalmente en la piamadre. El cuadro clínico más habitual está onstituido por epilepsia, retraso mental e hidrocefalia secundaria (por extensión a las cisternas cerebrales). La gravedad viene determinada por la extensión y localización de los melanocitos en meninges, cerebro y médula. En el 50% de los casos, los pacientes fallecen antes del primer año de vida. Presentan un riesgo muy elevado de degeneración maligna tanto en la piel como en el SNC.

Todos ellos, con independencia de su tamaño, tienen una estructura histológica común y diferente a la de los adquiridos. Hay infiltración de células névicas en la dermis profunda, situadas entre los haces de colágeno, de forma individual o en “fila india”, llegando, a veces, hasta la grasa subcutánea. Se localizan con cierta predilección alrededor de los folículos pilosebáceos, las glándulas sudoríparas, los vasos y los nervios. Algunos autores encuentran con frecuencia displasia melanocítica en la epidermis suprayacente.

La capacidad de evolucionar a un melanoma tiene picos de edad diferentes según la forma clínica. Los NMC gigantes tienen una incidencia máxima en los primeros cinco años de vida y otra justo después de la pubertad. El 2% de los melanomas aparecen en la infancia y, de éstos, hasta el 40% se originan sobre un

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico



13-14 Nevus melanocítico congénito de pequeño tamaño. A pesar de ser pequeños suelen ser mucho mayores que los adquiridos y suelen tener hipertricosis en su superficie

13-15 Nevus melanocítico congénito de mediano tamaño

13-16 Nevus melanocítico congénito gigante de distribución vestimentaria

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

NMC gigante. Incluso algunos autores encuentran que el riesgo de desarrollar un melanoma es proporcional al tamaño del NMC: va decreciendo conforme disminuye su tamaño. Los NMC pequeños no se malignizan antes de los 20 años, apareciendo el riesgo después de la pubertad para ir aumentando con la edad. Lo que no está claro es el porcentaje de NMC pequeños que terminarán transformándose en un melanoma. Las cifras son muy variables según los autores pero lo que nadie pone en duda es que existe esa posibilidad.

En opinión del autor, en todos el tratamiento debe ser la extirpación quirúrgica completa, siempre que sea posible técnicamente. No somos partidarios de la vigilancia periódica de los NMC pequeños como primera alternativa terapéutica. Habitualmente, la extirpación es técnicamente sencilla y cuando aparece un melanoma sobre un NMC pequeño el diagnóstico se realiza en fases avanzadas, ya que los criterios clínicos de diagnóstico precoz son difíciles de aplicar en estas lesiones 13-17. La extirpación de los NMC pequeños no es necesario hacerla antes de los 20 años. Los NMC gigantes plantean verdaderos problemas terapéuticos, debiendo recurrirse a resecciones parciales e injertos múltiples. La extirpación debe ser profunda, hasta la hipodermis, donde llegan los melanocitos. Sólo con finalidad cosmética hay posibilidades de tratamiento con láseres que destruyen las células névicas en la dermis alta, donde se fabrica la mayor cantidad de pigmento, pero esto no eliminará las localizadas en profundidad ni la posible malignización.

Nevus melanocíticos adquiridos (NMA)

Son los nevus melanocíticos de aparición posterior al nacimiento. Hay múltiples datos para pensar en cierto carácter hereditario. El 100% de las personas de raza blanca tiene algún NMA en su piel. Existe una clara relación entre el número de NMA presentes en una persona y la cantidad de exposición al sol. Este podría ser el motivo por el que el número de NMA normales es un factor de riesgo independiente para desarrollar un melanoma.

La evolución cronológica de los NMA ha sido muy bien estudiada por Clark (1984), encontrando una correlación clinicohistológica. El inicio es a partir de los 6-12 meses.



13-17 Melanoma sobre nevus melanocítico congénito de pequeño tamaño en una paciente de 40 años en el momento que consultó. Falleció por esta lesión

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

Se multiplican progresivamente durante la infancia, y más rápidamente durante la adolescencia, habiendo una clara influencia del tiempo de exposición al sol en el número de NMA. Por término medio, un adulto joven tiene entre 20 y 30 nevos. A los 30-45 años hay otro pico de aparición y después el número disminuye conforme la persona envejece. Son máculas muy oscuras, puntiformes, que se extienden hasta tener un diámetro de 4-6 mm y entonces detienen su crecimiento periférico **13-18**. Después lentamente se sobreelevan y pierden progresivamente la pigmentación **13-19**. A los cincuenta o sesenta años de edad muchos desaparecen. Histológicamente, en la fase de mácula plana hay células névicas activas en la unión dermoepidérmica formando agrupaciones mayores en la punta de las crestas interpapilares denominadas “tecas” (hiperplasia melanocítica lentiginosa o nevus juntural). Las lesiones con mayor evolución, sobreelevadas, van presentando células névicas en la dermis, por lo que primero hay componente epidérmico y dérmico (nevus mixtos) y finalmente sólo dérmico (nevus dérmico). Cuando las células névicas están en la dermis disminuyen mucho la fabricación de pigmento y, por eso, clínicamente las lesiones son mucho menos o nada pigmentadas.

Algunos persisten indefinidamente en la fase de mácula, sin crecer ni sobreelevarse, persistiendo histológicamente una hiperplasia melanocítica lentiginosa. Otros, en un número todavía no identificado, continúan creciendo periféricamente, además de sobreelevarse o no. Con frecuencia, en ellos el componente epidérmico de la periferia presenta atipias celulares constituyendo los nevos displásicos.

Teniendo en cuenta la historia natural es fácil comprender la variabilidad clínica que pueden ofrecer en cuanto a su forma, color, número, distribución, etc. Pueden ser planos, en cúpula, en forma de pólipo, verrugosos, papilomatosos (nevus de Unna), sesiles, etc. Los NMA intradérmicos localizados en la cara (nevus de Miescher) suelen ser cupuliformes, duros al tacto y poco pigmentados, haciendo difícil su diferenciación con los carcinomas basocelulares nodulares. En general, los junturales son de pequeño tamaño, más pigmentados y poco sobreelevados; los compuestos son más elevados, con superficie lisa o papilomatosa y pigmentación menos intensa; los intradérmicos, propios de la edad madura, tienen forma hemiesférica, carentes de pigmento melánico y con hipertrichosis en su superficie.

Hay algunas formas clínicas especiales de NMA que resumimos a continuación.



13-18 Varios nevus melanocíticos adquiridos en fases iniciales. Son máculas hiperpigmentadas planas de menos de 6 mm. Corresponden histológicamente a nevus junturales

13-19 Nevus melanocíticos adquiridos en fases tardías. Son pápulas casi sin pigmento y corresponden histológicamente a nevus intradérmicos

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

Halo nevus (nevus de Sutton)

Se trata de un NMA sobre el que aparece un haloacrómico que, progresivamente, destruye y hace desaparecer el nevus preexistente **13-20**. Tiene predilección por personas jóvenes, con una prevalencia del 0,9%, y coincide con el vitíligo en muchos casos. Los nevus afectados se localizan en la cara, cuello y parte alta del tronco en número único o múltiple. Cuando ha desaparecido totalmente el nevus, queda una mácula acrómica, ovalada, que puede persistir indefinidamente o repigmentarse pasados varios años.

Histológicamente, se aprecia en la zona central el nevus, habitualmente con componente dérmico, que en la fase activa se encuentra rodeado por linfocitos, histiocitos y células cebadas; en fases posteriores las células névicas desaparecen por un proceso de citólisis vacuolar y son fagocitadas por macrófagos. Finalmente sólo queda zona de fibrosis y desaparición de los melanocitos de la epidermis de forma similar al vitíligo.

La etiopatogenia es desconocida. En la fase de destrucción se han demostrado en el suero de estos enfermos anticuerpos circulantes que reaccionan frente al citoplasma de células de melanoma y en la orina una proteína específica, similar a la detectada en enfermos con melanoma, que es indicativa de destrucción activa de melanocitos por mecanismos inmunológicos. Todos estos datos se interpretan actualmente como indicativos de una reacción defensiva inmunológica, tanto celular como humoral, frente a las células névicas. De cualquier forma, las lesiones tienen un comportamiento benigno.

La despigmentación perilesional ha sido descrita en otras lesiones pigmentadas benignas y también en melanomas o sus metástasis, de forma espontánea o tras tratamiento. Esto hace que seamos muy cautos en el diagnóstico clínico de un nevus de Sutton, sobre todo, cuando el halo se inicia en un paciente adulto.

NMA de la matriz ungueal

Clínicamente producen una melanoniquia: banda longitudinal, fuertemente pigmentada, a lo largo de la tabla ungueal **13-21**. Los melanocitos tienen gran actividad y están localizados en la capa basal de la matriz ungueal. Gran parte de los melanomas subungueales comienzan con el mismo aspecto clínico, por lo que es aconsejable una vigilancia estricta y, ante la menor duda, realizar extirpación quirúrgica.



13-20 Nevus de Sutton con su halo acrómico característico

13-21 Nevus de la matriz ungueal. Producen una melanoniquia: banda longitudinal, fuertemente pigmentada, a lo largo de la tabla ungueal. Los melanocitos están en la matriz ungueal por lo que se produce una pigmentación de la queratina de la tabla ungueal, siguiendo una línea desde el pliegue posterior a la parte distal de la uña

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

NMA recidivante postextirpación (seudomelanoma)

Consiste en la aparición de una lesión pigmentada plana sobre la cicatriz de un nevus previamente tratado incompletamente mediante cirugía o electrocoagulación. Clínica e histológicamente recuerdan a un melanoma de extensión superficial. Siempre se debe realizar extirpación quirúrgica amplia desbordando los límites en superficie y profundidad.

Síndrome de los nevus displásicos (NMA atípico, nevus de Clark)

El que algún tipo de lesión pigmentada benigna podía evolucionar a un melanoma era un hecho demostrado clínica (asociación espacial entre un nevus y melanoma) e histológicamente (contigüidad histológica entre un melanoma y un nevus preexistente). Pero era necesario diferenciar las que tienen esta capacidad para su control y extirpación profiláctica. La respuesta se inició en 1978 con Clark y el "B-K mole syndrome". Este autor observó que:

- Hay familias que, de forma hereditaria, tienen múltiples nevus con tendencia a malignizarse, produciendo melanomas en varios de sus miembros.
- El estudio y control clínico, histológico y evolutivo de estos nevus familiares llevó a comprobar el paso de alguno de ellos a un melanoma, disipando todas las dudas en cuanto a su potencial malignización. Fueron bien caracterizados clínica e histológicamente, denominándose nevus displásicos (ND).
- La búsqueda de ND en personas con melanoma pero sin antecedentes familiares, y en la población general, demostró que el 30% de los enfermos con melanoma tienen ND y que el 25% de la población tiene este tipo de nevus.

Para evitar confusiones Green (1980) propuso la diferenciación del síndrome de los nevus displásicos en dos subgrupos:

1. Tipo familiar: enfermo con antecedentes familiares de nevus displásicos y melanomas.
2. Tipo esporádico: persona que presenta múltiples nevus displásicos sin antecedentes familiares de nevus displásicos ni melanomas.

Se excluyeron del síndrome de los nevus displásicos aquellos enfermos con un pequeño número de ND, casi siempre en zonas fotoexpuestas. En ellos no está nada claro el significado preneoplásico de las lesiones.

Morfológicamente, los ND son nevus atípicos de diámetro mayor de 5 mm, bordes irregulares, superficie poco elevada y color variable, con tonos marrón claro, tostado, negro e incluso rojizo en algunas zonas **13-22**. En su evolución, tienen tendencia a extenderse periféricamente hasta adquirir tamaños de 10-12 mm. El número de lesiones oscila dentro de límites amplios. Por regla general hay más de 10 (en el tipo familiar hasta un centenar) y siguen apareciendo nuevas a lo largo de toda la vida. La localización es general, aunque afectan con preferencia espalda y zonas cubiertas, como la región glútea, los genitales y las mamas **13-23**.

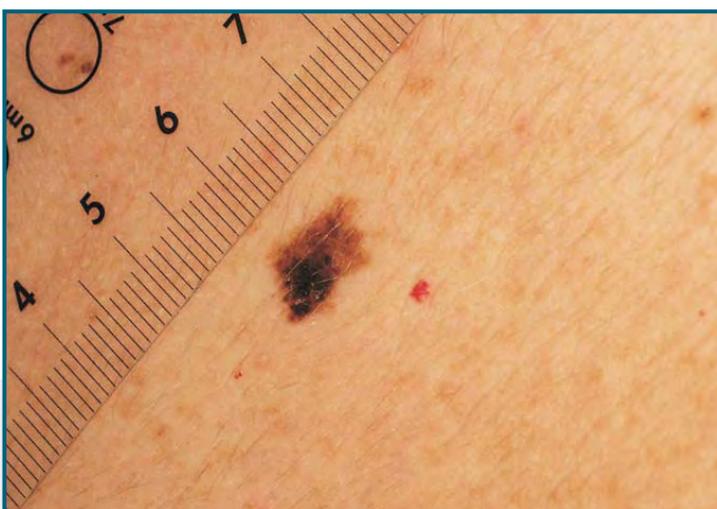
13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

En la epidermis hay pleomorfismo de los melanocitos localizados en la capa basal con variaciones en el tamaño y forma del núcleo; el citoplasma se retrae alrededor del núcleo dejando un espacio claro hasta la membrana celular (displasia melanocítica). En dermis papilar hay un infiltrado inflamatorio linfocitario, fibroplasia que puede ser laminar o concéntrica, y, en algún caso, si se localizan en zonas descubiertas, neoformación vascular y elastosis.

Desde que Clark introdujo el concepto y la denominación de ND, ha habido y hay una voluminosa discusión bibliográfica a favor y en contra del concepto. Los principales puntos esgrimidos por los detractores son: 1) el término displasia tiene unas connotaciones anatomopatológicas precancerosas que no cumple el ND, 2) la mayoría de los melanomas no se producen sobre un ND, y 3) prácticamente todo el mundo tienen algún ND, por lo que el concepto no es útil para diferenciar pacientes con mayor o menor riesgo de melanoma.

En resumen, en estos momentos se puede decir del ND que:

1. El ND es un NMA de aspecto y evolución atípica con displasia melanocítica intraepidérmica en su histología.
2. Tener un número pequeño de ND, sin antecedentes familiares ni personales de melanoma, no es trascendente.
3. En las familias con síndrome de los nevos displásicos se ha demostrado que tiene capacidad de transformarse en un melanoma, aunque el riesgo de progresión es desconocido.
4. Se considera un claro marcador de mayor riesgo para padecer un melanoma: hay una relación directa entre el número de ND y la posibilidad de padecer un melanoma, que no tiene por qué ser sobre el ND.
5. Todo enfermo diagnosticado de melanoma y sus parientes próximos, deben ser explorados minuciosamente, incluidas las zonas cubiertas, tratando de descubrir la presencia de múltiples ND y comprobar si son enfermos que padecen el síndrome de los nevos displásicos.
6. Los enfermos con síndrome de los nevos displásicos tienen gran número de lesiones y les siguen saliendo, por lo que no es aconsejable la extirpación profiláctica de todas ellas, pero sí la vigilancia periódica con control fotográfico y epiluminiscencia. Deben extirparse solamente aquellos seleccionados por sus variaciones.



13-22 Nevus displásico o atípico: diámetro mayor de 5 mm, bordes irregulares, superficie poco elevada y color variable, con tonos marrón claro, tostado y negro en diferentes zonas



13-23 Síndrome de los nevos displásicos esporádico. Hay múltiples nevos atípicos y siguen apareciendo nuevos

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

Nevus de células epitelioides y/o fusiformes

Tumor de Spitz (melanoma benigno juvenil)

El tumor de Spitz, inicialmente llamado melanoma benigno juvenil, ha recibido después varias denominaciones: nevus de Spitz, tumor de Spitz, nevus de células fusiformes y epitelioides.

Es una neoformación no hereditaria poco frecuente que afecta, casi exclusivamente, a niños de ambos sexos antes de la pubertad. Suele ser una lesión única, localizada en la cara, con una fase de crecimiento inicial rápido hasta llegar a su tamaño habitual, nunca mayor de 2 cm de diámetro **13-24**. Es redondeada, cupuliforme, de superficie lisa y tono eritemato-pigmentado por su gran componente vascular. Su evolución es totalmente benigna. El principal problema que plantean es el gran parecido histológico con un melanoma. Spitz y posteriormente Kopf y Andrade han establecido los criterios diferenciadores más sobresalientes. También se han demostrado en el 60% de los nevus de Spitz corpúsculos eosinófilos en la capa basal que se tiñen con PAS (cuerpos de Kamino) y son excepcionales en los melanomas y en otras lesiones pigmentarias. En caso necesario se tratan mediante extirpación quirúrgica.

Nevus de Reed

Para unos, el nevus de Reed es una entidad independiente, aunque para la gran mayoría es una variante de nevus de Spitz en la que predominan las células fusiformes que son productoras muy activas de melanina. Clínicamente son lesiones redondeadas, de tamaño menor de 1 cm, casi siempre únicas. Lo más característico es su crecimiento rápido, en unos meses, y la gran pigmentación **13-25**.

La dermatoscopia es típica con una imagen denominada “en estallido de estrellas”. La evolución es benigna.



13-24 Nevus de Spitz localizado en la cara en un niño. Su coloración es eritemato-pardusca por el gran componente vascular que suelen tener. Histológicamente plantean grandes confusiones con el melanoma

13-25 Nevus de Reed. Lesión única, redondeada, de 6 mm. de diámetro. Lo más característico es su crecimiento rápido, en unos meses, y la gran pigmentación

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

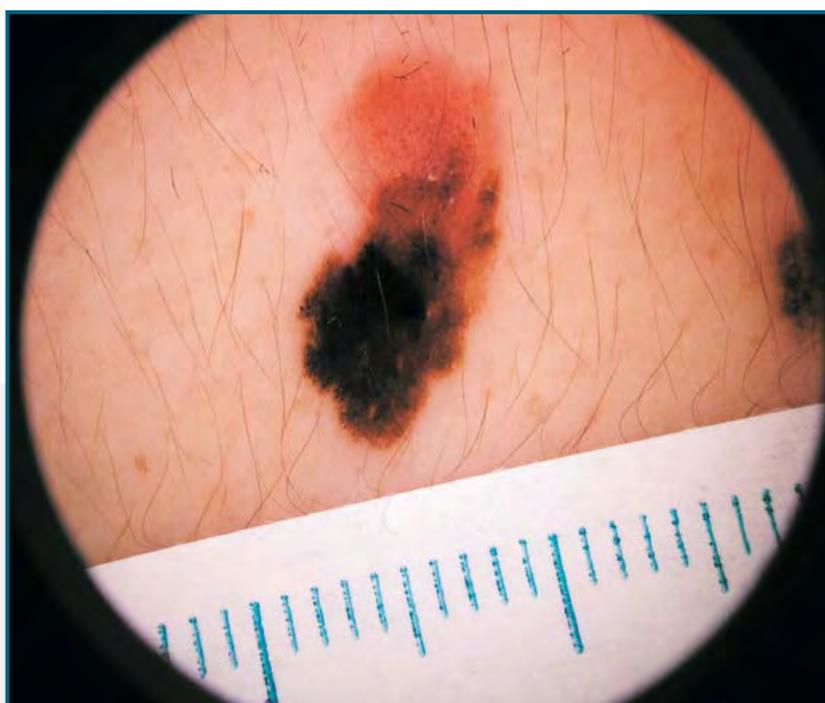
Diagnóstico diferencial con el melanoma

ABCD del diagnóstico precoz del melanoma

Independientemente de que el melanoma aparezca sobre una lesión previa o sobre piel normal, todo melanoma comienza como una mácula pequeña que puede confundirse con cualquier otra lesión pigmentada. Debemos sospechar que una lesión pigmentada es un melanoma cuando en su evolución presente variaciones en: el color, el tamaño, la consistencia y la forma (sobreelevación), las características de la superficie (erosión, sangrado), la aparición de una reacción perilesional de tipo inflamatorio y producción de síntomas como prurito, dolor, escozor, es decir, que el enfermo nota que existe una lesión.

Los motivos más habituales por lo que los enfermos se deciden a consultar al médico ante una lesión pigmentada son: picor, sangrado, presencia de erosiones y aumento de tamaño. Todos ellos son cambios de fases muy avanzadas.

Debido a que el diagnóstico precoz es fácil y fundamental para curar el melanoma, hay que enseñar a la población a reconocer los cambios más iniciales indicadores de que una lesión pigmentada puede ser maligna. Es el denominado ABCD del diagnóstico precoz del melanoma: A de asimetría, B de bordes irregulares, C de color con irregularidades y D de diámetro mayor de 6 mm **13-26**. Por tanto, todo enfermo que presenta una lesión pigmentaria que en su evolución rebasa el diámetro de 6 mm y sigue creciendo de forma asimétrica, con los contornos irregulares, y el color no uniforme, debe ser enviado a un dermatólogo para su valoración. Al ser un test clínico muy sensible, pero poco específico, no tiene sentido extirpar todas las lesiones que lo cumplan. Actualmente, la epiluminiscencia (dermatoscopia) nos está permitiendo llegar al diagnóstico mucho más precoz y preciso.



13-26 Melanoma de extensión superficial que cumple todos los criterios clínicos del ABCD del diagnóstico precoz del melanoma: A de asimetría, B de bordes irregulares, C de color con irregularidades y D de diámetro mayor de 6 mm

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

Dermatoscopia (epiluminiscencia)

El diagnóstico precoz del melanoma es uno de los retos más importantes al que se enfrenta el médico clínico. En los últimos años se han desarrollado nuevas técnicas diagnósticas no invasivas con el objetivo de mejorar la sensibilidad y especificidad en el diagnóstico clínico del melanoma y, también, de disminuir el número de biopsias innecesarias. De ellas, sin duda la que ha tenido mayor desarrollo y está siendo más ampliamente utilizada es la dermatoscopia.

La dermatoscopia es una técnica de diagnóstico por imagen, no invasiva, utilizada para la observación *in vivo* de los tumores pigmentados, que permite una mejor visualización de la superficie cutánea y de las estructuras subyacentes. Es una herramienta diagnóstica que posibilita el reconocimiento de estructuras no visibles con el ojo humano, abriendo una nueva dimensión en las características clínicomorfológicas de las lesiones cutáneas pigmentadas. Al hacer translúcida la interfase entre la capa córnea y el aire, podemos visualizar desde la superficie cutánea la epidermis y la dermis papilar. Los parámetros descritos y reconocidos mediante esta técnica se corresponden con estructuras histológicas concretas.

La dermatoscopia se realiza con aparatos específicamente diseñados para ello que se denominan dermatoscopios. Son instrumentos que en esencia están equipados con una fuente de iluminación y un sistema óptico de amplificación de la imagen. Conforme ha ido avanzando el conocimiento de los diferentes parámetros dermatoscópicos y su capacidad de mejorar el diagnóstico de las lesiones pigmentadas, se ha visto la necesidad de realizar fotografías para analizar cuidadosamente, y con tiempo, las imágenes dermatoscópicas obtenidas del enfermo y poder intercambiar opiniones con otros especialistas. Otro motivo importante para almacenar las imágenes visualizadas es poder comparar el aspecto de las lesiones tras un tiempo de evolución y valorar sus posibles variaciones. Actualmente, casi todos los dermatoscopios se pueden acoplar a una máquina de fotos digital, obteniendo así las imágenes correspondientes. Es lo que se denomina dermatoscopia digital.

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

BIBLIOGRAFÍA

Armijo M, Camacho F. Tratado de dermatología. Madrid: Aula Médica. 1998.

Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Dermatology. San Luis: Mosby, 2003.

Enciclopedia médico-quirúrgica. Dermatología. Edición en español de la Encyclopedie Médico-Chirurgicale. Dermatologie. Paris: Elsevier, 2002.

Ferrándiz Foraster C. Dermatología clínica. 2ª ed. Barcelona: Harcourt, 2001.

Fitzpatrick T. Dermatología en medicina general. 5ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, 2001.

Fitzpatrick T. Atlas en color y sinopsis de dermatología clínica. 4ª ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana, 2001.

García Pérez A. Introducción a la dermatología clínica. 5ª ed. Salamanca: Gráficas Cervantes, 1997.

Guerra Tapia A, Iglesias Diez L, Ortiz Romero PL. Tratado de dermatología. Madrid: McGraw-Hill Interamericana, 2003.

Lázaro Ochaita P. Dermatología. Texto y atlas. Madrid: Meditécnica SA, 2002.

Rassner S. Manual y atlas de Dermatología. Barcelona: Doyma, 1999.

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

CASO CLÍNICO 1

Mujer de 63 años. Acude a la consulta de su Centro de Salud por padecer un proceso gripal agudo que le produce mucha tos y molestias respiratorias. Al observar su médico de Atención Primaria la lesión pigmentada de la mejilla izquierda (véase figura 1), le pregunta desde cuándo la tiene. Ella refiere que no tiene importancia, ya que la recuerda como mínimo desde el bautizo de su nieto hace más de 10 años y le enseña la foto (véase figura 2)

1. ¿Cuál es la primera exploración complementaria que realizaría en este paciente?

- a) Aplicar el ABCD del diagnóstico precoz del melanoma
- b) Biopsia
- c) Dermatoscopia
- d) Mirarla con una lupa para ver la base
- e) Ninguna, dado que es una lesión de muchos años de evolución

Respuesta correcta: A. Ante toda lesión pigmentada, lo primero que hay que hacer es la inspección clínica valorando los parámetros del ABCD del diagnóstico precoz: A de asimetría, B de bordes irregulares, C de color con irregularidades y D de diámetro mayor de 6 mm.

2. Una vez realizado el ABCD del diagnóstico precoz del melanoma, ¿cuál es el diagnóstico más probable?

- a) Nevus melanocítico adquirido
- b) Nevus azul
- c) Nevus de Sutton
- d) Nevus de Reed
- e) Melanoma de extensión superficial

Respuesta correcta: E. Cumple los 4 criterios del ABCD. El hecho de presentar una lesión desde 12 años antes y crecer ésta lentamente no excluye el diagnóstico de melanoma, ya que podía tratarse de una lesión precursora o de la fase de crecimiento radial de un melanoma de extensión superficial.



13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

3. Ante la sospecha clínica (ABCD) de melanoma, ¿qué actitud es la más adecuada?

- a) Extirpación con margen de 1 mm
- b) Dermatoscopia
- c) Biopsia parcial con sacabocados (punch) de 3 mm para confirmación histológica
- d) Extirpación con un margen de seguridad de 1 cm llegando hasta la fascia
- e) Extirpación con un margen de seguridad de 2 cm llegando hasta la fascia

Respuesta correcta: B. En la actualidad la dermatoscopia es la técnica no cruenta más útil para descartar la presencia de un melanoma. Aporta información básica que permite con mucha frecuencia saber con una especificidad cercana al 100% si una lesión pigmentada es benigna o maligna. En caso de que la dermatoscopia sea positiva, se realiza extirpación de la lesión completa con margen de 1 mm para confirmar el diagnóstico de melanoma y saber la profundidad de invasión (Breslow), que indicará si es necesario realizar el estudio del ganglio centinela. En éste la dermatoscopia fue claramente característica de melanoma y el estudio histológico confirmó que se trataba de un melanoma de extensión superficial de 0,4 mm de profundidad.

13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

CASO CLÍNICO 2:

Varón de 50 años. Consulta porque nota que tiene múltiples “lunares”, tanto en el pecho como en la espalda (véase figura), que se van haciendo más grandes y le siguen saliendo nuevos. En su juventud trabajó como socorrista y estaba todo el verano en la piscina tomando el sol. No hay nadie en su familia que presente tal cantidad de “lunares”.

1. Morfológicamente, ¿cuál es la lesión elemental que presenta este paciente?

- a) Vesícula
- b) Tumor
- c) Erosión
- d) Pápula
- e) Mácula

Respuesta correcta: E. Es una erupción monomorfa constituida por máculas hiperpigmentadas (mácula es una lesión elemental primitiva consistente en un cambio de la coloración normal de la piel; como no modifica el relieve ni la consistencia del tegumento es inapreciable al tacto).

2. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- a) Neurofibromatosis de von Recklinghausen
- b) Síndrome de los nevos displásicos de tipo familiar
- c) Metástasis de melanoma
- d) Síndrome de los nevos displásicos de tipo esporádico
- e) Lentiginosis profusa generalizada

Respuesta correcta: D. El enfermo presenta múltiples nevos displásicos (nevus atípicos de diámetro mayor de 5 mm, irregulares, que en su evolución tienen tendencia a extenderse periféricamente) sin antecedentes familiares de nevos displásicos ni melanomas.



13 Tumores cutáneos benignos de origen melánico

3. En el interrogatorio, el enfermo confirma que previamente ya le han extirpado varias lesiones y se ha confirmado histológicamente el diagnóstico de nevus displásicos. ¿Qué debe hacer con este paciente?

- a) Extirpar toda lesión que crezca
- b) Revisar periódicamente al paciente
- c) Indicarle que sólo presenta un problema de tipo estético
- d) Eliminar con crioterapia las lesiones más antiguas
- e) Enviar al enfermo a un dermatólogo

Respuesta correcta: E. El síndrome de los nevus displásicos es un claro marcador de mayor riesgo para padecer un melanoma: hay una relación directa entre el número de nevus displásicos y la posibilidad de padecer un melanoma, que no tiene por qué ser sobre el nevus displásico. Por eso no tiene capacidad profiláctica el extirpar todas las lesiones ni deben ser tratados con métodos sin confirmación histológica. Lo lógico es derivar el enfermo a un especialista para poder seguir al enfermo con dermatoscopia digital y controles evolutivos periódicos.

14 Calidad de vida del paciente pediátrico con dermatitis atópica

Isabel Longo

La dermatitis atópica afecta alrededor de un 10-20% de la población pediátrica. En los niños pequeños suele comenzar antes de los 6 meses de edad. Aunque en la mayor parte de los casos se trata de formas leves que remiten antes de la pubertad, el 80% de los niños con dermatitis atópica grave continuarán con brotes durante la adolescencia, incluso en la edad adulta. La remisión global está en torno al 50-60% de los casos. Existen diversas herramientas para cuantificar la severidad de la dermatitis atópica pero hasta hace pocos años no se disponían de instrumentos específicos para evaluar el impacto de la enfermedad en la calidad de vida del paciente. Esta valoración es fundamental para adecuar los recursos sanitarios y evaluar la efectividad de las estrategias terapéuticas llevadas a cabo.

Herramientas para evaluar la gravedad de la dermatitis atópica

La herramienta más comúnmente utilizada para cuantificar la gravedad de la dermatitis atópica es el índice SCORAD (**SCORing Atopic Dermatitis**) o sistema de puntuación para la dermatitis atópica. Esta herramienta tiene en cuenta la extensión y la intensidad de las lesiones, así como los síntomas (prurito y pérdida de sueño) que provocan.

El modelo de recogida de datos y la fórmula para calcular la puntuación es la siguiente:

a) Extensión. La superficie corporal se divide en 4 segmentos (cabeza y cuello, tronco, extremidades superiores, extremidades inferiores) a los cuales se les asigna un porcentaje en función de la superficie que representen. Siguiendo el esquema abajo indicado se realiza el cálculo de la superficie afecta. Los valores entre paréntesis indicados en 14-1 corresponden a los porcentajes en niños menores de 2 años, donde la cabeza supone una superficie relativamente grande en relación con otras zonas como las extremidades inferiores.

b) Intensidad. Los signos clínicos que se evalúan son eritema, edema/pápulas, exudación/costras, excoriación, liquenificación y xerosis. En función de la intensidad de cada uno de los factores se le asigna un valor: 0 (ausencia), 1 (leve), 2 (moderado) y 3 (grave).

A continuación se ilustran los hallazgos clínicos típicos 14-2. En determinadas lesiones predominan uno o varios signos, dependiendo entre otros factores de la evolución. La exudación es característica de formas agudas mientras que la liquenificación aparece en formas crónicas. Las pápulas pueden confluir en lesiones más extensas que se denominan placas.

c) Síntomas subjetivos. Basándose en una escala visual (0-10) se valora la presencia de prurito y de pérdida de sueño.

La puntuación se obtiene siguiendo la fórmula:

$$\text{SCORAD} = A/5 + 7B/2 + C$$

14 Calidad de vida del paciente pediátrico con dermatitis atópica

SCORAD
EUROPEAN TASK FORCE
ON ATOPIC DERMATITIS

Last Name: First Name:

Date of Birth: DD/MM/YY

Date of Visit:

INSTITUTION:

PHYSICIAN:

Topical Steroid used:

Potency (brand name):

Amount / Month: (G)

Number of flares / Month:

(0.5)

(10.5)

Figures in parenthesis for children under two years

A: EXTENT Please indicate the area involved

B: INTENSITY

CRITERIA	INTENSITY	MEANS OF CALCULATION
Erythema	<input type="text"/>	INTENSITY ITEMS (average representative area) 0= absence 1= moderate 3= severe <small>* Dryness is evaluated on uninvolved areas.</small>
Edema/Papulation	<input type="text"/>	
Oozing/Crust	<input type="text"/>	
Excoration	<input type="text"/>	
Lichenification	<input type="text"/>	
Dryness*	<input type="text"/>	

C: SUBJETIVE SYMPTOMS
PRURITUS + SLEEP LOSS

SCORAD A/5 + 7B + 2 + C

Visual analog scale (average for the last 3 days or nights)

PRURITUS (0 to 10) 0 10

SLEEP LOSS (0 to 10) 0 10

TREATMENT:

REMARKS:

14-1 Porcentajes asignados a cada uno de los segmentos de la superficie

14 Calidad de vida del paciente pediátrico con dermatitis atópica



14-2 Ejemplos de lesiones dermatológicas elementales

14-2a Eritema

14-2b Pápulas

14-2c Exudación

14-2d Excoriación

14 Calidad de vida del paciente pediátrico con dermatitis atópica

Existen programas informáticos que calculan la puntuación después de introducir los valores para los apartados A, B y C. Una puntuación SCORAD <15 se considera un eccema leve, entre 15-40 eccema moderado y >40 eccema grave.

El índice SCORAD ha demostrado una buena correlación en la variabilidad intra e interobservador pero al combinar parámetros subjetivos puede complicar la interpretación de la puntuación. Además se puede perder información valiosa en lo que respecta al impacto en la calidad de vida por la valoración conjunta de los datos objetivos y subjetivos. Por este motivo algunos autores han sugerido que se elimine la valoración subjetiva del índice SCORAD y a este nuevo índice se le conoce como SCORAD-D¹.

Otros índices que han demostrado una buena precisión en la valoración de la gravedad de la enfermedad son el índice EASI y el índice *Six-Areas Six-Signs Atopic Dermatitis Severity Index* (SASSAD).

El índice EASI (*Eczema Area and Severity Index*), cuya traducción al castellano sería Índice de la extensión y gravedad de la dermatitis atópica ha sido validado recientemente en una cohorte de 1550 pacientes². Esta escala se desarrolló a partir del índice PASI (*Psoriasis Area and Severity Index*), que es un sistema de puntuación ampliamente utilizado para valorar la gravedad de la psoriasis. Tiene en cuenta el porcentaje de superficie corporal total afecta dividida en 4 regiones corporales (cabeza y cuello, tronco, extremidades superiores y extremidades inferiores) y la gravedad de 4 signos de la dermatitis atópica (eritema, edema, excoriación y liquenificación). El cálculo del porcentaje de la superficie afecta se realiza en función de la edad y del segmento corporal como se especifica en 14-3.

La valoración del eritema, edema, excoriación y liquenificación se basa en una escala de 0-3, siendo 0 ausencia, 1 leve, 2 moderado y 3 grave. El algoritmo para calcular la puntuación utiliza, para cada región corporal, la suma de las puntuaciones de los signos clínicos multiplicado por el área y multiplicado por un factor proporcional.

El índice EASI tiene una puntuación mínima de 0 y una máxima de 72.

El índice *Six-Areas Six-Signs Atopic Dermatitis Severity Index* (SASSAD), cuya traducción sería Índice de 6 áreas y 6 signos de la dermatitis atópica, no cuantifica la superficie corporal afecta, lo cual es un componente muy importante para la valoración de la respuesta al tratamiento.

14-3 Cálculo del porcentaje de la superficie corporal afecta

	Niños menores de 7 años	Niños mayores de 7 años
Cabeza y cuello	20%	10%
Tronco	30%	30%
Extremidades superiores	20%	20%
Extremidades inferiores	30%	40%

14 Calidad de vida del paciente pediátrico con dermatitis atópica

Herramientas para evaluar el impacto de la enfermedad en la calidad de vida

La dermatitis atópica es una enfermedad muy frecuente durante la infancia y provoca alteraciones en la calidad de vida tanto del niño como de sus cuidadores.

La mayor parte de los estudios que han evaluado la calidad de vida de los pacientes dermatológicos proceden de países anglosajones. Los cuestionarios sobre calidad de vida deben ser traducidos y validados para cada país debido a las diferencias culturales. En la actualidad disponemos de dos cuestionarios validados para su utilización en lengua castellana que son el Índice de calidad de vida en Dermatología (ICVD) y el Cuestionario dermatológico de calidad de vida Skindex-29. El primero es el más empleado y lo reproducimos y se trata de la traducción del cuestionario *Dermatology Life Quality Index* (DLQI)³ del cual existe una versión para pediatría (*Children's Dermatology Life Quality Index*, CDLQI)⁴ pero que aún no está validada en lengua castellana.

El Índice de calidad de vida en Dermatología (ICVD) comprende 10 cuestiones que valoran el curso de la enfermedad en la última semana.

De las 10 cuestiones que se plantean, la versión para la población pediátrica (CDLQI) presenta algunas modificaciones, ya que suprime la pregunta sobre actividad sexual y hace referencia a las alteraciones del sueño.

El problema de la escala CDLQI es que no es válida para niños de edad preescolar y es precisamente en este grupo de edad donde la dermatitis atópica se inicia. Aparte de esto, la escala CDLQI no es específica para el eccema. Es por estos motivos que se ha desarrollado un cuestionario que evalúe la calidad de vida de los niños (menores de 4 años) con dermatitis atópica.

Este cuestionario, conocido como *Infants' Dermatitis Quality of Life Index* (IDQOLI)⁵, cuya traducción sería Índice de calidad de vida de dermatitis en la infancia, se generó a partir de las cuestiones planteadas por los padres de niños con dermatitis atópica. La escala IDQOLI, que no está validada en España, evalúa el impacto de la dermatitis atópica en el niño según la valoración de los padres o cuidadores mediante 10 preguntas. Las cuestiones hacen referencia a las dificultades con el humor, el sueño (2 preguntas), el juego, las actividades familiares, las comidas, los tratamientos, el vestido y el baño, así como la presencia de prurito en la última semana. La máxima puntuación para cada una de estas cuestiones es de 3 puntos (0-3). Existe una pregunta adicional que se puntúa de forma separada y requiere una valoración de la gravedad de la dermatitis atópica por parte de los padres con una escala de 0 a 4.

También están disponibles otras escalas que evalúan específicamente el impacto en la calidad de vida de los padres con niños que padecen dermatitis atópica, aunque no están validadas en España. Las más comúnmente empleadas son la escala *Family Dermatitis Index* (FDI)⁶ y la escala *Parents Index of Quality of Life-Atopic Dermatitis* (PIQOL-AD)⁷.

14 Calidad de vida del paciente pediátrico con dermatitis atópica

En resumen, existen varias escalas o índices para cuantificar el impacto de las enfermedades dermatológicas en la calidad de vida tanto del niño como de los padres. En 14-4 se recogen los principales cuestionarios. Conviene recordar que actualmente en España no está validado ningún cuestionario específico sobre enfermedades dermatológicas para la población pediátrica.

En 14-5 reproducimos el cuestionario del Índice de calidad de vida en Dermatología (ICVD).

Impacto de la dermatitis atópica en la calidad de vida

Diversos estudios realizados en niños mayores de 4 años han demostrado que la dermatitis atópica, la psoriasis y la escabiosis son las afecciones que mayor impacto provocan en la calidad de vida.

Las principales quejas de los niños y los padres son el intenso prurito, las alteraciones del sueño y las alteraciones del humor. Ben-Gashir et al⁸ analizaron el impacto en la calidad de vida de niños con dermatitis atópica con edades comprendidas entre los 5-10 años utilizando el índice CDLQI y demostraron que el 92% presentaba alguna alteración durante la primera visita y un 77% durante la segunda visita a los 6 meses.

En 14-6 se recogen los factores que más influyeron en la valoración de la calidad de vida de los pacientes incluidos en este estudio⁸.

Como se puede observar, el prurito fue el factor que más impacto tuvo en la calidad de vida del niño seguido de las alteraciones del sueño. Agrupando las respuestas en 3 apartados: síntomas y sentimientos, actividades lúdicas y relaciones personales se comprobó que durante la visita inicial la alteración principal correspondía al apartado de los síntomas y sentimientos (83%) y lo que menos afectado estaba eran las relaciones personales (25%).

Este mismo patrón se observó durante la segunda visita.

14-4 Principales cuestionarios para cuantificar el impacto de las enfermedades dermatológicas tópicas en la calidad de vida

Cuestionario	Abreviatura	Edad	Período de evaluación	Número de cuestiones	Referencia
Children Dermatology Life Quality Index	CDLQI	4-16 años	Última semana	10	Lewis-Jones y Finlay, 1995
Dermatitis Family Impact Questionnaire	DFI	5 meses-14 años	NE*	NE	Foo y Schofield, 2000
Infants Dermatitis Quality of Life Index	IDQOLI	Menores de 4 años	Última semana	10	Lewis-Jones et al. 2001
Parents Index of Quality of Life-Atopic Dermatitis	PIQOL-AD	Menores de 8 años	NE	28	Whalley, et al. 2001

*NE: no especificado

14 Calidad de vida del paciente pediátrico con dermatitis atópica

1	Durante los últimos 7 días, ¿ha sentido picor, dolor o escozor en la piel?	Mucho Bastante Un poco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	
2	Durante los últimos 7 días, ¿se ha sentido incómodo/a o cohibido/a debido a sus problemas de piel?	Mucho Bastante Un poco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	
3	Durante los últimos 7 días, ¿le han molestado sus problemas de piel para hacer la compra u ocuparse de la casa (o del jardín)?	Mucho Bastante Un poco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Sin relación <input type="checkbox"/>
4	Durante los últimos 7 días, ¿han influido sus problemas de piel en la elección de la ropa que lleva?	Mucho Bastante Un poco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Sin relación <input type="checkbox"/>
5	Durante los últimos 7 días, ¿han influido sus problemas de piel en cualquier actividad social o recreativa ?	Mucho Bastante Un poco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Sin relación <input type="checkbox"/>
6	Durante los últimos 7 días, ¿ha tenido dificultades para hacer deporte debido a sus problemas de piel?	Mucho Bastante Un poco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Sin relación <input type="checkbox"/>
7	Durante los últimos 7 días, ¿sus problemas de piel le han impedido totalmente trabajar o estudiar ?	Sí No	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Sin relación <input type="checkbox"/>
	Si la respuesta es "No": Durante los últimos 7 días, ¿le han molestado sus problemas de piel en su trabajo o en sus estudios ?	Bastante Un poco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	
8	Durante los últimos 7 días, ¿sus problemas de piel le han ocasionado dificultades con su pareja, amigos íntimos o familiares ?	Mucho Bastante Un poco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Sin relación <input type="checkbox"/>
9	Durante los últimos 7 días, ¿le han molestado sus problemas de piel en su vida sexual ?	Mucho Bastante Un poco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Sin relación <input type="checkbox"/>
10	Durante los últimos 7 días, ¿el tratamiento de su piel le ha ocasionado problemas, por ejemplo ocupándole demasiado tiempo o ensuciando su domicilio?	Mucho Bastante Un poco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Sin relación <input type="checkbox"/>

14-5 Cuestionario del índice de calidad de vida en Dermatología

Componente del CDLQI	Visita 1	Visita 2
Rascado	79%	65%
Autoconciencia	30%	16%
Amigos	15%	6%
Vestido	29%	12%
Juegos	29%	16%
Deportes	26%	10%
Período escolar	36%	29%
Período vacacional	22%	20%
Bromear	17%	19%
Sueño	39%	48%
Tratamiento	31%	25%

14-6 Factores más influyentes en la valoración de la calidad de vida de los pacientes

14 Calidad de vida del paciente pediátrico con dermatitis atópica

En los niños menores de 4 años son también el prurito y el rascado los factores que más afectan a su calidad de vida. Así lo demuestra un estudio realizado en niños de edad preescolar en los que se evaluó la calidad de vida mediante un cuestionario que fue completado por los padres o cuidadores (IDQOLI)⁵. En este estudio, las cuestiones que obtuvieron la puntuación más alta fueron las relacionadas con el prurito y el rascado, las alteraciones del humor y las alteraciones del sueño. Estas últimas son relativamente frecuentes en los niños menores de 4 años sin eccema ya que aparecen hasta en un 39%, pero su incidencia es mucho mayor (hasta el 90%) en los niños con dermatitis atópica. Es habitual que los niños con dermatitis atópica se despierten varias veces durante la noche y que tengan dificultades para conciliar el sueño. Esto condiciona un aumento de irritabilidad con apatía, alteraciones del apetito y disminución del rendimiento escolar, entre otros.

Correlación entre la gravedad de la enfermedad y la calidad de vida

Diversos estudios han demostrado que no siempre existe una correlación entre la valoración objetiva por parte del médico y la valoración subjetiva del paciente en cuanto a la gravedad de la enfermedad. Este hallazgo es previsible, ya que la gravedad de la enfermedad es sólo uno de los muchos factores que influyen en la calidad de vida. Algunos autores sí que han encontrado una correlación positiva entre la gravedad de la dermatitis atópica (evaluada mediante el índice SCORAD) y algunos aspectos de la calidad de vida del niño. En este sentido Ben-Gashir et al⁸ demostraron que las respuestas a las cuestiones sobre síntomas y sentimientos tenían una correlación positiva con la valoración objetiva de la gravedad de la enfermedad. Sin embargo no existía una correlación consistente en el caso de cuestiones sobre actividades lúdicas y relaciones personales. Resulta significativo que, en este mismo estudio, un 92% de niños con dermatitis atópica referían una afectación de su calidad de vida a pesar de que un 42% de los mismos no presentaban lesiones de eccema durante ese período de evaluación. Este hallazgo tampoco es sorprendente teniendo en cuenta el curso crónico y recurrente de la dermatitis atópica. También pone de manifiesto las diferencias que existen en cuanto a la valoración por parte del médico y del paciente, que no sólo se ha demostrado en enfermedades inflamatorias sino también en pacientes oncológicos⁹.

Tratamiento de la dermatitis atópica e impacto en la calidad de vida

Existe una notable falta de inclusión de herramientas para medir la calidad de vida en respuesta al tratamiento en la mayor parte de los estudios publicados. En adultos, este tipo de herramientas se han empleado para valorar la respuesta al tratamiento con esteroides tópicos, ciclosporina y fototerapia.

En la población pediátrica únicamente se ha valorado el impacto en la calidad de vida en estudios controlados con los inmunomoduladores tópicos no esteroideos (pimecrolimus y tacrolimus). Drake et al¹⁰ demostraron una mejoría 2 veces superior en la calidad de vida de los niños que recibieron tratamiento con tacrolimus 0,1% pomada comparado con el grupo que recibió placebo. Asimismo, Whalley et al⁷ demostraron una mejoría del 20% en la calidad de vida de los niños que recibieron tratamiento con pimecrolimus 1% crema comparado con el grupo que recibió placebo.

14 Calidad de vida del paciente pediátrico con dermatitis atópica

En una revisión de la literatura realizada por Schiffner et al¹¹ se ha objetivado que, de forma global, todas las modalidades terapéuticas empleadas mostraban una clara mejoría en la calidad de vida cuando se realizaron las evaluaciones inmediatamente después de finalizar el tratamiento. Sin embargo, no se pudieron comparar los estudios entre sí por la utilización de diferentes escalas, la falta de homogeneidad en los criterios de inclusión, las pautas de tratamiento y la presentación de los resultados. Únicamente un estudio realizado en adultos con dermatitis atópica grave que recibieron tratamiento con fototerapia evaluó la calidad de vida de los pacientes durante el período de seguimiento sin tratamiento¹². Este estudio demostró un claro empeoramiento en la calidad de vida lo cual pone de manifiesto la naturaleza crónica y recurrente de la dermatitis atópica. Estos hallazgos subrayan la importancia de realizar una evaluación de la calidad de vida no sólo inmediatamente después del tratamiento sino también durante el período de seguimiento.

Conclusiones

La dermatitis atópica es una enfermedad inflamatoria muy frecuente durante la infancia que ocasiona gran morbilidad. El curso recurrente provoca un gran impacto en la calidad de vida del niño y de sus padres o cuidadores. Recientemente se han desarrollado herramientas específicas para valorar de una forma consistente el impacto de la enfermedad en la calidad de vida del niño. Actualmente se dispone de cuestionarios específicos para la población pediátrica aunque aún no están validados en nuestro país. Los factores que más influyen en la calidad de vida del niño son el prurito y las alteraciones del sueño.

La gravedad de la enfermedad valorada por el médico mediante diversas escalas no se correlaciona en todos los casos con la valoración subjetiva realizada por el paciente. Siempre que sea posible es conveniente que el niño, sin ayuda de sus padres, complete los cuestionarios de calidad de vida.

Es importante que en futuros estudios sobre estrategias terapéuticas se incluya una valoración de la calidad de vida no sólo inmediatamente después del tratamiento sino durante un período de seguimiento. En la población pediátrica este tipo de valoraciones sólo se han realizado con los inmunomoduladores tópicos no esteroideos. Estos fármacos han supuesto una revolución en el manejo de la dermatitis atópica en la infancia, ya que presentan un excelente perfil de seguridad que permite una aplicación más continuada. De esta forma, disminuye la incidencia de brotes lo cual supone un gran beneficio en la calidad de vida de estos pacientes y de sus familiares.

14 Calidad de vida del paciente pediátrico con dermatitis atópica

BIBLIOGRAFIA

1. Kunz B, Oranje AP, Labreze L et al. Clinical validation and guidelines for the SCORAD index: Consensus Report of the European Task Force on Atopic Dermatitis. *Dermatology* 1997; 195:10-19.
2. Barbier N, Paul C, Luger T et al. Validation of the Eczema Area and Severity Index for atopic dermatitis in a cohort of 1550 patients from the pimecrolimus cream 1% randomized controlled clinical trials programme. *Br J Dermatol* 2004; 150:96-102.
3. Finlay AY, Khan GK. Dermatology life quality index (DLQI): a simple practical measure for routine clinical use. *Clin Exp Dermatol* 1994; 19:210-216.
4. Lewis-Jones MS, Finlay AY. The Children's dermatology life quality index (CDLQI): initial validation and practical use. *Br J Dermatol* 1995; 132:942-949.
5. Lewis-Jones MS, Finlay AY, Dykes PJ. The infants' dermatitis quality of life index. *Br J Dermatol* 2001; 144:104-110.
6. Foo C, Schofield OM. Influences on the quality of family life in atopic eczema. *Br J Dermatol* 2000; 143:s42-s85.
7. Whalley D, McKenna S, Huels J, et al. The benefit of pimecrolimus (Elidel, SDZ ASM 981) on quality of life in the treatment of mild-to-moderate paediatric atopic eczema. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001; 15:112.
8. Ben-Gashir MA, Seed PT, Hay RJ. Quality of life and disease severity are correlated in children with atopic dermatitis. *Br J Dermatol* 2004; 150:284-290.
9. Slevin ML, Plant H, Lynch D, et al. Who should measure quality of life, the doctor or the patient? *Br J Cancer* 1988; 57:109-112.
10. Drake L, Prendergast M, Maher R, et al. The impact of tacrolimus ointment on health-related quality of life of adult and pediatric patients with atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44:65-72.
11. Schiffner R, Schiffner-Rohe J, Landthaler M, Stolz W. Treatment of atopic dermatitis and impact on quality of life. *Pharmacoeconomics* 2003; 21:159-179.
12. George SA, Bilsland DJ, Johnson BE, et al. Narrowband (TL-01) UVB air-conditioned phototherapy for chronic severe adult atopic dermatitis. *Br J Dermatol* 1993; 128:49-56.
13. Enlaces internet
 - www.nationaleczema.org
 - www.adeaweb.org
 - www.med.jhu.edu/peds/dermatlas

14 Calidad de vida del paciente pediátrico con dermatitis atópica

Caso clínico 1

Niño de 5 meses de edad que presenta un brote de dermatitis atópica en la cara desde hace 3 semanas (véase figura). Su pediatra recomendó aplicar un corticoide tópico de baja potencia 2 veces al día durante 10 días. Los padres acuden nuevamente al pediatra, 2 semanas después, refiriendo que el niño no ha presentado mejoría alguna.

1. En este momento, el siguiente paso que el pediatría debería tomar es:

- A. Suspender el tratamiento tópico y pautar corticoides orales
- B. Ingresar al niño para estudio de dermatitis atópica resistente a tratamientos convencionales
- C. Indagar sobre la correcta aplicación del corticoide
- D. Pautar un corticoide tópico de mayor potencia
- E. Añadir al tratamiento tópico un antibiótico oral

Respuesta correcta: C. Muchos de los fracasos terapéuticos con tratamientos tópicos son debidos a una incorrecta posología. En el caso de los corticoides tópicos existe una gran fobia por parte de los padres que los consideran muy peligrosos para utilizarlos en sus hijos. Una correcta educación en este tema puede disipar los temores de los padres y familiares. Sólo después de tener la certeza de que el tratamiento se ha realizado correctamente es cuando se valoran otras posibilidades terapéuticas. La administración de un antibiótico oral se limita a los casos con sospecha de sobreinfección.

2. Los padres admiten haber aplicado al niño la crema de corticoides 1 vez al día durante 3 días en las últimas 2 semanas porque se alarmaron bastante al leer los posibles efectos secundarios. La actitud del pediatra debería ser:

- A. Asegurar a los padres que el tratamiento con corticoides es para el brote y que no se prevé una aplicación continuada a largo plazo
- B. Culpabilizar a los padres por no haber aplicado un tratamiento que es de contrastada eficacia
- C. Tranquilizar a los padres explicándoles que un tratamiento correcto durante 2 semanas es seguro y muy eficaz para su hijo
- D. A, B y C son correctas
- E. A y C son correctas



14 Calidad de vida del paciente pediátrico con dermatitis atópica

Respuesta correcta: E. Para los brotes de dermatitis atópica el tratamiento de elección son los corticoides tópicos debido a su rápida acción y a la baja incidencia de efectos secundarios en pautas cortas. Hay que ser comprensivos con los padres que tienen verdadera fobia a utilizar corticoides, en ningún caso hay que culpabilizarlos. Un estudio en Australia reveló que un 40% de los padres pensaba que los corticoides eran peligrosos y un 20% pensaba que eran demasiado peligrosos como para utilizarlos en sus hijos.

3. Los padres realizaron el tratamiento según lo pautado por el pediatra y las lesiones remitieron en 1 semana. Sin embargo, 3 semanas después de finalizar el tratamiento el niño ha vuelto a presentar otro brote. Los padres acuden nuevamente a la consulta, angustiados, preguntando si existe alguna medida para no tener que aplicar esteroides tópicos de forma continuada. El pediatra deberá explicarles que:

- A. Los brotes repetidos son un signo de una posible alergia alimentaria por lo que tendrán que realizar pruebas para confirmarlo
- B. La única alternativa es la fototerapia pero no está indicada en niños
- C. Una vez controlado el brote con corticoides se puede administrar un inmunomodulador tópico no esteroideo, como pimecrolimus crema al 1%, para mantener al paciente en remisión
- D. A, B y C son correctas
- E. A y C son correctas

Respuesta correcta: C. Es frecuente que tras suspender el tratamiento con corticoides tópicos aparezca un nuevo brote en pocas semanas. La evolución de la dermatitis atópica es impredecible, y esto hay que explicárselo a los padres. La causa de los brotes repetidos se desconoce en la mayoría de los casos y no está indicado realizar pruebas de alergia alimentaria basándose en este hecho de forma aislada. Debido a los posibles riesgos a largo plazo no se recomienda la fototerapia en los niños y, afortunadamente, no es la única alternativa terapéutica. En el momento actual disponemos de inmunomoduladores tópicos no esteroides que son muy eficaces para mantener al paciente en remisión una vez controlado el brote. Su gran ventaja es que permite una aplicación continuada incluso en zonas muy sensibles sin riesgo de producir atrofia cutánea, lo cual disminuye el número de brotes.

14 Calidad de vida del paciente pediátrico con dermatitis atópica

Caso clínico 2

Niña de 13 años que acude al pediatra por lesiones de dermatitis atópica de predominio en fosas antecubitales (véase figura).

El pediatra realiza una valoración de la gravedad de la enfermedad y obtiene una puntuación de EASI de 10. A continuación le pide que rellene el cuestionario sobre calidad de vida y obtiene una puntuación muy elevada. La valoración objetiva indica que se trata de una dermatitis atópica leve, sin embargo, la paciente refleja que este cuadro está afectando mucho su calidad de vida.

1. Existe una clara discordancia entre la valoración objetiva por parte del médico y la subjetiva por parte de la paciente, ¿cuál de las siguientes aseveraciones es cierta?

- A. Ante esta discordancia es necesario repetir el cuestionario de calidad de vida ya que es posible que haya habido un problema de precisión en este caso
- B. Esta discordancia pone de manifiesto que la paciente padece un trastorno psicológico grave que requiere valoración psiquiátrica de forma preferente
- C. Este hallazgo no es sorprendente ya que en muchas ocasiones la gravedad del cuadro no se correlaciona con la valoración obtenida en las escalas de calidad de vida
- D. Ante esta discordancia debe prevalecer la valoración objetiva realizada por el médico
- E. Ninguna de las anteriores

Respuesta correcta: C. Es común encontrar discordancias entre la valoración objetiva del médico y la valoración subjetiva del paciente ya que la gravedad que reflejan los hallazgos clínicos es sólo uno de los múltiples aspectos que se incluyen en los cuestionarios de calidad de vida. Esta discordancia no se produce por falta de precisión de los cuestionarios de calidad de vida ya que todos los que se emplean están validados. Por otro lado, esta discordancia no es motivo suficiente para remitir a la paciente al psiquiatra. La valoración realizada por el médico así como la realizada por el paciente son igualmente importantes y necesarias para diseñar una estrategia terapéutica por lo no prevalece una sobre la otra.

2. Mientras el pediatra continúa realizando la historia clínica la paciente comienza a llorar de forma desconsolada, refiere estar desesperada ya que sus lesiones son resistentes a todos los tratamientos tópicos empleados y padece desde hace meses un intenso prurito que le impide descansar. Ante esta situación el pediatra deberá:



14 Calidad de vida del paciente pediátrico con dermatitis atópica

- A. Tranquilizar a la paciente diciendo que la valoración objetiva ha demostrado que se trata de un cuadro es leve y que no debe preocuparse más
- B. Explicarle que aunque no se trata de una dermatitis extensa, la localización y la sintomatología requieren una estrategia terapéutica más agresiva para mejorar su calidad de vida
- C. Solicitar una valoración psiquiátrica de la paciente
- D. A y C son correctas
- E. Ninguna de las anteriores es correcta

Respuesta correcta: B. No se debe infraestimar el impacto que produce una afección dermatológica en la calidad de vida de los pacientes. Hay ocasiones en que nos encontramos con pacientes con una afectación extensa y sin embargo no son muy demandantes con el tratamiento. La estrategia terapéutica debe tener en cuenta no sólo la extensión sino también el impacto psicológico que la enfermedad está generando. En algunos casos es conveniente que la paciente reciba apoyo psicológico e incluso tratamiento psiquiátrico pero como medida complementaria, por lo que en este caso no se debe remitir directamente al psiquiatra sin antes haber diseñado un plan de tratamiento específico para su dermatitis atópica.

3. Durante la exploración física el pediatra observa que la paciente tiene, aparte de varias placas excoriadas, múltiples telangiectasias en los pliegues antecubitales. La paciente refiere que lleva unos 2 meses aplicándose un corticoide de mediana potencia de forma continuada porque al principio las lesiones remitían pero en las últimas semanas ya no nota mejoría. Ante este hallazgo el médico deberá:

- A. Explicar que la aplicación continuada del corticoide tópico ha provocado la aparición de las telangiectasias
- B. Recomendar fotoprotección solar y continuar con el corticoide tópico
- C. Explicar que el hecho de que la paciente no note mejoría se debe al fenómeno de taquifilaxia que en su caso se solucionaría aplicando un corticoide más potente
- D. A, B y C son correctas
- E. A y C son correctas

Respuesta correcta: A. La aparición de atrofia cutánea es relativamente rápida en zonas donde la epidermis y dermis son muy finas como es el caso de la cara y los pliegues. Por este motivo, hay que ser muy cuidadosos con la aplicación de esteroides tópicos en dichas zonas. En este caso las telangiectasias están probablemente inducidas por la aplicación continuada del corticoide. Realizar fotoprotección en zonas expuestas es adecuado para evitar mayor atrofia pero lo fundamental en este caso es suspender la aplicación de esteroides tópicos.