

AAU

AMERICAN ANDRAGOGY
UNIVERSITY



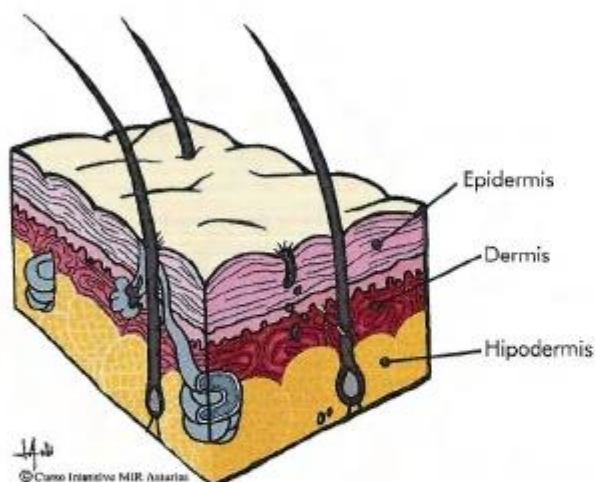
Dermatología



1. La epidermis es un epitelio plano poliestratificado derivado del ectodermo que está constituido por 4 capas y 4 tipos celulares (cél. de Langerhans, fagocitos de la piel; melanocitos derivan de la cresta neural).
2. Las glándulas sudoríparas ecrinas y los músculos piloerectores están inervadas por fibras vegetativas simpáticas colinérgicas (receptores muscarínicos).
3. La púrpura responde a una extravasación de hematíes (no desaparece a la vitropresión), debida a traumatismos, alteraciones de las plaquetas o de la coagulación, fragilidad vascular, trombos, émbolos...
4. La vasculitis leucocitoclástica se expresa clínicamente como una púrpura palpable (3 MIR) (lesiones papulovesiculosas sobre una base eritematosa) y se puede deber a fármacos (antibióticos...), infecciones (VHC, sepsis meningocócica...), enfermedades autoinmunes (artritis reumatoide, Sjögren, lupus...), púrpura de Schönlein-Henoch, crioglobulinemia, etc.
5. Púrpura de Schönlein-Henoch: vasculitis leucocitoclástica con artritis, púrpura en extremidades inferiores, dolor abdominal, nefritis, síntomas neurológicos, hematuria y elevación de IgA. (14 MIR)
6. Liquenificación: piel engrosada y seca con acentuación de los pliegues por frotamiento repetido. Aparece en dermatosis pruriginosas crónicas como la dermatitis atópica.
7. Los nódulos en las piernas son característicos de las paniculitis.
8. La hiperqueratosis es el aumento del grosor de la capa córnea. La llamamos "paraqueratósica" cuando encontramos persistencia de núcleos en sus células; sucede en la psoriasis.
9. La espongiosis es el edema intercelular de la epidermis, típico del eccema agudo.
10. La acantosis es la rotura de los puentes intercelulares epidérmicos, típico de los pénfigos.
11. El prurito puede ser síntoma de una dermatosis o de múltiples enfermedades sistémicas.
12. El fenómeno isomórfico de Koebner consiste en la aparición de las lesiones características de una dermatosis inducidas por traumatismo siguiendo la distribución del mismo (psoriasis, liquen plano, vitiligo...).
13. El raspado metódico de Brocq nos ayuda al diagnóstico clínico de la psoriasis.
14. Elegiremos excipientes grasos en dermatosis crónicas, y excipientes acuosos para las dermatosis agudas.
15. Los corticoides tópicos son el principio activo estrella de la dermatología, por sus efectos antiinflamatorio, vasoconstrictor, antiproliferativo e inmunodepresor. Son muy utilizados.
16. Los retinoides (tópicos o sistémicos) son derivados de la vitamina A que modulan la queratinización, y por tanto se pueden emplear en todas aquellas enfermedades en las que ésta se encuentre alterada.
17. Efectos secundarios de los retinoides sistémicos: sequedad de piel y mucosas, queilitis descamativa, hepatotoxicidad, teratogenicidad, alteración de la cicatrización de las heridas, alt de las pruebas de función hepática...
18. La isotretinoína es depurada en el término de días (anticoncepción durante el tratamiento y 1-2 meses tras finalizado 2 MIR). En cambio, el etretinato permanece en suero meses-años tras ser suspendido (anticoncepción >2 años tras finalizado).
19. Imiquinod: verrugas anogenitales, queratosis actínicas superficiales, epitelomas basocelulares superficiales.
20. El tacrolimus y el pimecrolimus son inhibidores tópicos de calcineurina que se indican en la dermatitis atópica.
21. Los antihistamínicos orales constituyen el tratamiento de elección sintomático del prurito.
22. La fototerapia con UVB de banda estrecha (311nm) tiene indicaciones similares al PUVA, con menos efectos secundarios al no tener que tomar psoralenos; además puede emplearse en niños y embarazadas.
23. Terapia fotodinámica: aplicación tópica de una sustancia fotosensibilizante (porfirina), es captada por las células displásicas, se aplica una luz que activa dicha sustancia, produciendo la destrucción de las células displásicas de ciertas queratosis actínicas y ciertos epitelomas basocelulares superficiales.

1. Histología

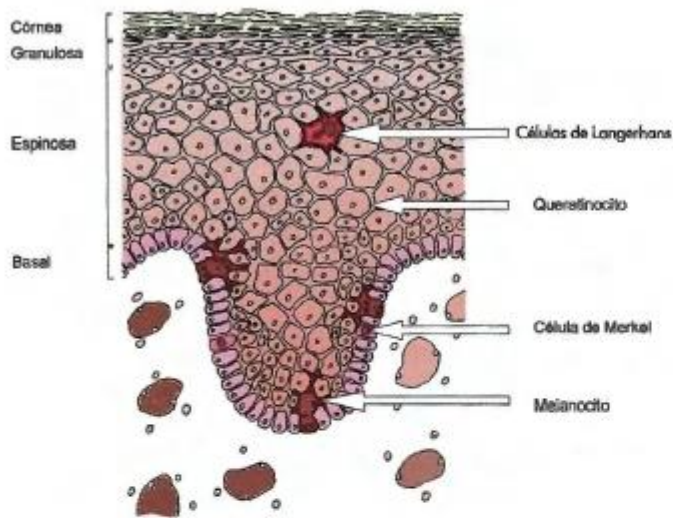
1.1. Epidermis



- Espinosa: por la forma en "espinas" con que se ven los desmosomas al microscopio electrónico
- Basal: queratinocitos basales que proliferan, melanocitos y células de Merkel.
- El cuerpo mucoso de Malpighio está formado por las capas basal, espinosa y granulosa.
- En palmas y plantas se añade la capa lúcida, entre la granulosa y la córnea.

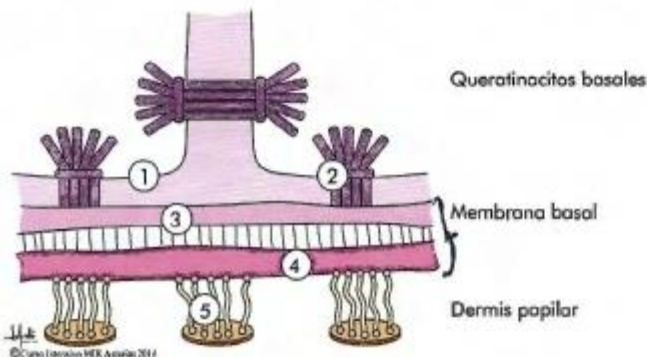
- 4 TIPOS CELULARES:
 - Queratinocitos (90% de las células epidérmicas): van madurando desde la basal (células columnares) hasta la capa córnea (células pequeñas, queratinizadas y sin núcleo). El "tránsito epidérmico" dura unos 30 días. Están unidos entre sí por los desmosomas y la sustancia cementante intercelular.
 - Melanocitos: células dendríticas derivadas de la cresta neural (neuroectodermo) encargadas de sintetizar la melanina. Se localizan entre los queratinocitos de la capa basal, en proporción 1/10. Se tiñen con S-100.
 - Células de Merkel: se cree que actúan como receptores táctiles (sobre todo en pulpejos de dedos y labios) y que tienen carácter neurosecretor (origen neuroectodérmico). Están en la capa basal.
 - Células de Langerhans: células dendríticas que derivan del mesodermo, funcionan como células presentadoras de antígenos (son los fagocitos de la piel) (2 MIR). Están en el estrato espinoso. Se marcan con Ac monoclonales OKT6 y se tiñen con S-100. En el citoplasma se ven con el microscopio electrónico los gránulos de Birbeck o en raqueta. Forman parte de la inmunidad celular (ver Inmunología).

- Epitelio plano poliestratificado derivado del ectodermo
- No tiene vasos ni nervios (MIR). Se nutre desde la dermis
- 4 CAPAS (según evoluciona la maduración de los queratinocitos):
 - Córnea: células muertas, sin núcleo y queratinizadas.
 - Granulosa: queratinocitos con gránulos de queratohialina y cuerpos de Odland (lípidos y proteínas que son excitados para ayudar a la función barrera de la epidermis).



1.2. Dermis

- Se divide en *dermis papilar* (superficial) y *dermis reticular* (profunda). Deriva del **mesodermo**.
- Formada por una sustancia fundamental (mucopolisacáridos, agua y sales) y **fibras colágenas** (tipo I y III) y **elásticas**. Componente celular escaso: **fibroblastos** y **células inflamatorias** (histiocitos, mastocitos). Contiene **vasos**, **linfáticos** y **nervios** (corpúsculos de Meissner, de Vater-Paccini).



UNIÓN DERMO-EPIDÉRMICA:

Gran importancia en la patogenia de las enfermedades ampollasas. Está formado por:

- Prolongaciones citoplasmáticas de los **queratinocitos basales** (1)
- **Hemidesmosomas** (2)
- **Membrana basal** (colágeno tipo IV): **lámina lúcida** (3) y **lámina densa** (4)
- **Tonofibrillas reticulares** de la **dermis papilar** (colágeno tipo VII) (5)

1.3. Hipodermis

Lóbulos de adipocitos separados por septos conjuntivos.

1.4. Anejos cutáneos

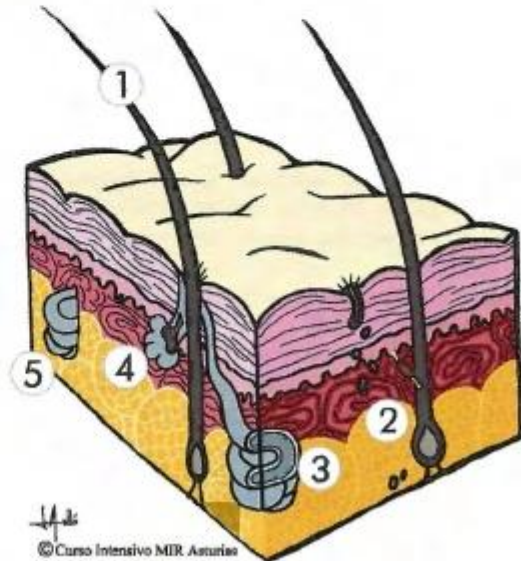
A. UNIDAD PILAR

- **Folículo piloso** (1): deriva **de las células basales de la epidermis**. No existen en palmas y plantas. El crecimiento del pelo pasa por tres fases: **anagen** (crecimiento activo, 90% de los folículos), **catagen** (involución) y **telogen** (reposo y caída).
- **Músculo erector del pelo** (2), inervado por fibras simpáticas colinérgicas (MIR).
- **Glándula sebácea** (3) y, cuando existe, **glándula apocrina** (4). Ambas se originan del germen epitelial primario y desembocan en el infundíbulo piloso.

B. GLÁNDULAS SUDORÍPARAS

- **Sebáceas**: aunque presentes en todos los folículos, desarrollo máximo en zonas seborreicas. Maduran en la pubertad, por acción de los **andrógenos** (control hormonal). Toman nombre propio en algunas localizaciones como párpados (**Meibomio**), prepucio (**Tyson**), labios (**Fordyce**). Secreción **holocrina** por destrucción.

- **Apocrinas**: en axilas, genitales externos, areola mamaria, conducto auditivo externo y párpados. Funcionan fundamentalmente por estímulo **adrenérgico** postpuberal. Liberan feromonas en el folículo piloso. Secreción **apocrina** por decapitación.
- **Ecrinas** (5): desembocan el sudor **directamente al exterior** (origen en capa basal de epidermis independientemente del folículo pilosebáceo). En casi toda la superficie, pero más abundantes en palmas, plantas y axilas. Funcionan fundamentalmente por estímulo **colinérgico** (reciben inervación directa de fibras postganglionares COLINÉRGICAS dentro del sistema nervioso simpático, en relación a receptores muscarínicos) (MIR). Secreción **merocrina** por exocitosis. No forman parte de la unidad pilar.



C. UÑAS

MIR 02 (7483): Indique cuál de las siguientes afirmaciones es **INCORRECTA**, en relación con los distintos tipos de células fagocíticas:

1. Los macrófagos y las células dendríticas poseen receptores inespecíficos del reconocimiento del antígeno que les permiten diferenciar entre lo propio y lo extraño
2. Las células de Langerhans son los fagocitos de la piel
3. Las células dendríticas interactúan con los linfocitos T
4. Participan en los fenómenos de necrosis, pero no de apoptosis*
5. Las células dendríticas son especialmente eficientes en el inicio de la respuesta inmune

MIR 03 (7739): Uno de los siguientes **NO** es un derivado de la cresta neural:

1. Neuronas de Purkinje del cerebelo*
2. Neuronas de los ganglios raquídeos (DRG)
3. Melanocitos de la piel
4. La médula adrenal
5. Células secretoras de calcitonina

MIR 04 (8003): Señala la respuesta **INCORRECTA** en relación a la **respuesta inmunológica del linfocito T**:

1. El receptor de antígeno del linfocito T es el encargado de reconocer el péptido extraño en el contexto de moléculas del complejo mayor de histocompatibilidad tanto de clase I como de clase II
2. Si el reconocimiento de antígeno se produce en ausencia de una señal coestimuladora se desencadena un fenómeno de tolerancia inmunológica
3. Puede conseguirse una tolerancia activa del linfocito T a través del bloqueo de la vía B7/CD28
4. Durante la activación del linfocito T, la molécula CD45 es alejada del complejo del receptor de la célula T para permitir que ocurran los fenómenos de fosforilación que llevarán a la activación celular
5. **Las células dendríticas de Langerhans son una subpoblación de células T activadas presentes en la piel***

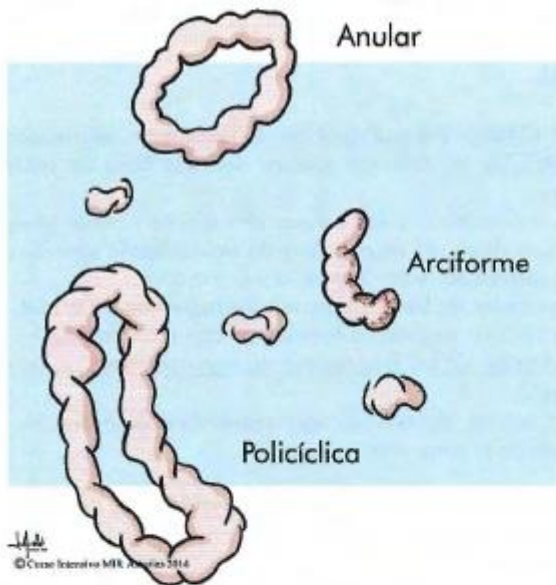
MIR 11 (9754): ¿Qué tipo de fibras vegetativas son las que inervan las glándulas sudoríparas y los músculos piloerectores?:

1. Fibras simpáticas adrenérgicas
2. Fibras simpáticas colinérgicas*
3. Fibras parasimpáticas adrenérgicas
4. Fibras parasimpáticas colinérgicas
5. Las glándulas sudoríparas no poseen inervación, siendo controladas únicamente por factores humorales.

2. ¿Cómo enferma la piel?

2.1. Lesiones elementales macroscópicas

- **Primarias:** aparecen sobre piel hasta entonces normal.
- **Secundarias:** se producen en la evolución espontánea o por transformación accidental de las primarias.
- **Erupción cutánea:** conjunto de lesiones elementales.
 - **Monomorfa:** ej. acné comedoniano, formado por comedones
 - **Polimorfa:** ej. acné polimorfo juvenil, formado por comedones, pápulas, pústulas, quistes, cicatrices...
- Las lesiones elementales pueden agruparse formando distintos **PATRONES:**
 - **Circinado o anular:** se extiende por los bordes y se atenua por el centro (MIR).
 - **Policíclico:** por coalescencia de lesiones en anillo.
 - **Herpetiforme:** múltiples vesículas "en racimo".
 - **Zosteriforme:** siguiendo un dermatomo o "zona neurológica".
 - **Intértrigo:** localización en pliegues (MIR).
 - **Otras:** lineal, numular, arciforme...



A. LESIONES ELEMENTALES MACROSCÓPICAS PRIMARIAS

- **DE CONSISTENCIA SÓLIDA**
 - **Máculas o manchas:** cambio de color de la piel. Sin relieve, no se palpan. Pueden ser vasculares (cuadro) o pigmentarias (ver Discromías, tema V).

VASCULARES	Causa	Características
Eritema activo	<u>Vasodilatación arterial:</u> quemadura solar, eccema, exantemas, eritrodermias* ...	Rosada o roja Aumento de temperatura Desaparece con vitropresión
Eritema pasivo o cianosis	<u>Vasodilatación venosa:</u> livedo reticular, acrocianosis, enfermedad de Raynaud...	Azulada y disminución de temperatura
Púrpura	<u>Extravasación de hemáties:</u> traumatismos, alt de las plaquetas o coagulación, fragilidad vascular, trombos, émbolos... Pruebas complementarias oportunas (hematología). Si son negativas, considerar biopsia.	Rojo congestivo y violáceo con el tiempo. No desaparece a la vitropresión Tipos: <u>petequias</u> (puntiformes), <u>equimosis</u> (en placas), <u>sufusiones</u> (muy extensas y profundas) En la <u>vasculitis leucocitoclástica</u> la púrpura es palpable (MIR)
Angiomas planos (malformaciones capilares) y telangiectasias	Vasodilatación <u>permanente</u> de vasos dérmicos.	Suelen desaparecer a la vitropresión



repeMIR

La vasculitis leucocitoclástica es una púrpura palpable. (3+)

* ERITRODERMIA

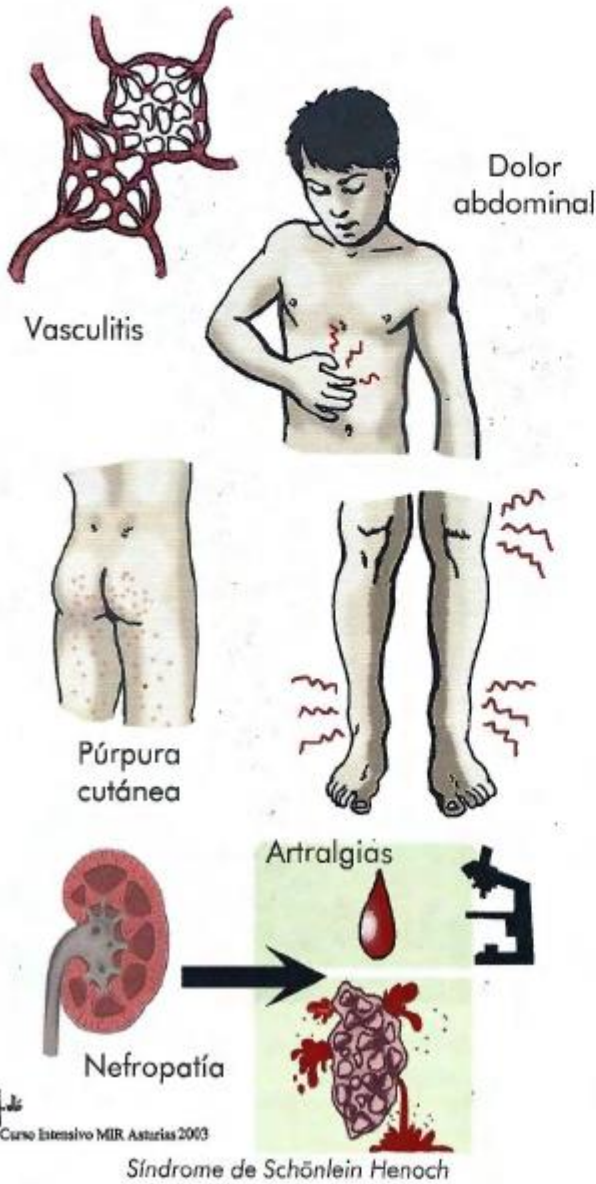
- Enrojecimiento o eritema de la mayor parte de la superficie cutánea. Puede acompañarse de despegamiento epidérmico o descamación intensa: **ERITRODERMIA EXFOLIATIVA**.
- Idiopática o secundaria a diversos procesos cutáneos, neoplasias (sobre todo hematológicas) o reacciones adversas a fármacos. Entre las dermatosis destacan los siguientes: eczemas, liquen plano, linfoma de células T, pénfigo foliáceo, pitiriasis rubra pilaris, psoriasis, sarna noruega... (MIR)
- Complicaciones: trastornos hidroelectrolíticos, metabólicos y de la termorregulación. Debido a la intensa descamación se pierden proteínas, hierro y ácido fólico (MIR).



repeMIR

Púrpura de Schönlein Henoch: vasculitis leucocitoclástica con artritis, púrpura en extremidades inferiores, dolor abdominal, nefritis, síntomas neurológicos, hematuria y elevación de IgA. (14+)





Síndrome de Schönlein Henoch

- **Pápulas:** elevaciones circunscritas, sólidas, sobreelevadas, menores de 0,5-1 cm (MIR).
 - **Placas:** elevaciones mayores de 1 cm.
 - **Nódulo:** masa palpable, profunda, mayor de 1cm (MIR). El "goma" es similar al nódulo, pero tiene una evolución característica en cuatro fases: crudeza, reblandecimiento, ulceración y cicatrización; goma sifilítico.
 - **Habón o roncha:** lesión eritematoedematosa (pápula o placa), que a menudo presenta una zona pálida central, de consistencia "gomosa" y de evolución fugaz (urticaria).
 - **Tubérculo:** nódulo histológicamente localizado en la dermis, producido por un denso infiltrado inflamatorio crónico que eleva la superficie cutánea. Deja cicatriz.
 - **Tumor:** masa neoplásica de crecimiento progresivo, benigna o maligna.
- **DE CONTENIDO LÍQUIDO**
 - **Vesícula:** lesión elevada que contiene un líquido claro, menor de 0,5-1 cm de diámetro (MIR).
 - **Ampolla (flictena o bulla):** vesícula mayor de 0,5-1 cm.
 - **Pústulas:** lesión elevada que contiene un líquido blanquecino o amarillento (infectado o no), menor de 0,5-1 cm de diámetro. Contiene PMN.
 - **Absceso:** pus en dermis o hipodermis. Fluctuación a la exploración (MIR)
 - **Quiste:** lesión blanda, elevada, encapsulada por una pared epitelial, de contenido semisólido o líquido.

B. LESIONES ELEMENTALES MACROSCÓPICAS SECUNDARIAS

- **EFÍMERAS O CADUCAS**
 - **Escama:** fragmentos laminares de estrato córneo que se desprenden.
 - **Costra:** desecación de exudados sobre la superficie cutánea. Implica disrupción epidérmica.
- **ESTABLES O RESIDUALES**
 - **Atrofia:** disminución o ausencia de alguno de los componentes de la piel. Aparecen depresiones por pérdida de sostén dérmico o epidérmico, o bien una piel fina, delgada y arrugada por atrofia de la epidermis.
 - **Esclerosis:** induración de la piel por sustitución de colágeno, pierde su elasticidad.
 - **Cicatriz:** reparación de una destrucción tisular por tejido conectivo neoformado. El queloides es una cicatriz patológica con tendencia a crecer por fuera de los límites de la agresión inicial.
 - **Liquenificación:** piel engrosada y seca con acentuación de los pliegues por frotamiento repetido, en dermatosis pruriginosas crónicas (MIR).
 - **Poiquilodermia:** atrofia + escleriosis + discromías + telangiectasias en la misma lesión.



Liquenificación

- **SOLUCIONES DE CONTINUIDAD**
 - **Erosión:** pérdida epitelial superficial (epidermis). Cura sin cicatriz.
 - **Excoriación:** erosión lineal por rascado, en dermatosis pruriginosas. Suelen estar cubiertas por costras.
 - **Úlcera:** afecta dermis o por debajo de la misma. Cura con cicatriz. Es una lesión secundaria (MIR).
 - **Fisura:** solución de continuidad lineal, sobre todo en pliegues naturales. Dolorosa.
 - **Herida:** origen traumático.

MIR 09 (9080): (21) Pregunta vinculada a la imagen n° 11. Una niña de 12 años viene a consulta con las lesiones que presenta la imagen 11, afectando a ambos huecos poplíteos. ¿Qué tipo de lesiones se ajustan mejor a las que presenta la niña?:



Imagen 11

1. Lesiones esclerosas
2. Lesiones liquenificadas* (Dermatitis atópica, tema II)
3. Lesiones atróficas
4. Lesiones habonosas
5. Lesiones costrosas residuales

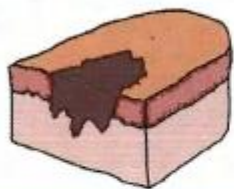
MIR 09 (9075): (16) Pregunta vinculada a la imagen n° 8. Una paciente joven consulta por la reciente aparición en las piernas de las lesiones que pueden observarse en la imagen 8. Por las características de las mismas una de las siguientes opciones diagnósticas es muy IMPROBABLE:



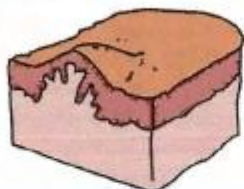
Imagen 11

1. Paniculitis de Weber-Christian
2. Vasculitis leucocitoclástica*
3. Eritema indurado o enfermedad de Bazin
4. Eritema nudoso
5. Linfangitis nodular

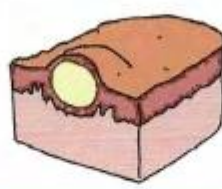
IMAGEN 8 (MIR09). La imagen muestra nódulos en las piernas (la palpación sería de gran ayuda para apoyar este dato). Los nódulos son característicos de las paniculitis (ver tema IV). Muy raramente podríamos pensar en una inflamación linfática originando una linfangitis nodular (el trayecto inflamatorio también suele ser visible y la mayoría son unilaterales). La lesión cutánea de la vasculitis leucocitoclástica es la púrpura palpable (respuesta 2 incorrecta).



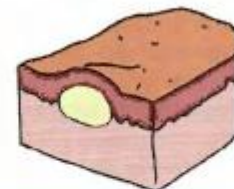
Mácula



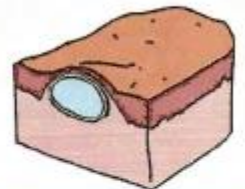
Pápula



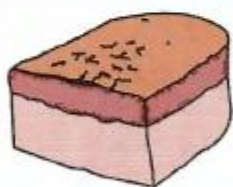
Vesícula-ampolla intraepidérmica



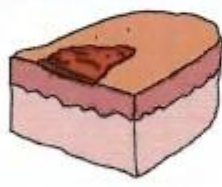
Vesícula-ampolla subepidérmica



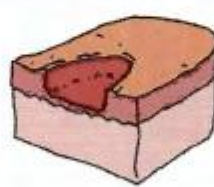
Quiste



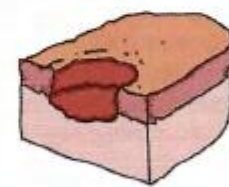
Escamas



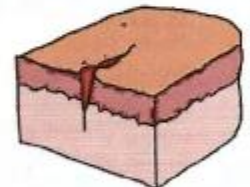
Costras



Erosión



Úlcera



Fisura

MIR 10 (9315): (21) Pregunta vinculada a la imagen nº 11. La imagen mostrada en la figura 11 corresponde a las piernas de una enferma de 45 años. La descripción que mejor se adapta al tipo de lesiones que presenta sería:



Imagen 11

1. Lesiones gomosas abiertas al exterior
2. Lesiones papulovesiculosas sobre una base eritematosa*
3. Lesiones queratósicas que tiene base vesiculosa
4. Lesiones liquenificadas
5. Se trata de lesiones verrucosas que son indicio de una evolución prolongada

MIR 10 (9316): Pregunta vinculada a la imagen nº 11. Ante la imagen clínica que presenta, una prueba que podría orientarnos en el diagnóstico sería:

1. Investigación microbiológica de una de las lesiones, mediante frotis
2. Mantoux y placa de tórax
3. Determinación de crioglobulinas*
4. Serología luética
5. Extirpación y estudio histopatológico de una adenopatía

IMAGEN 11 (MIR10). Las lesiones de la imagen constituyen una **púrpura** (extravasación de eritrocitos a la piel; no blanquean a la presión). La lesión cutánea más característica de una **vasculitis** es la **púrpura palpable**. La mayoría de las **vasculitis cutáneas** tiene predilección por los vasos de pequeño calibre, las **vénulas** postcapilares, dando lugar a una **vasculitis leucocitoclástica**, en la que la clínica más fiable y característica es la **púrpura palpable** de distribución **bilateral** y **simétrica** de predominio en **partes declives** del cuerpo. Cuando la inflamación es intensa da paso a **vesículas**, e incluso **pústulas** o **ampollas hemorrágicas** o **úlceras**. Es el tipo más frecuente de vasculitis cutánea (por depósito de inmunocomplejos). Aunque el diagnóstico definitivo de las vasculitis se logra mediante **biopsia cutánea** (respuesta 5 incorrecta), además de ésta, la única prueba complementaria de las que nos mencionan que nos orientaría hacia el diagnóstico un síndrome vasculítico específico sería la **determinación de crioglobulinas** (respuesta 3 correcta). Serían diagnósticas de la **VASCULITIS CRIOGLOBULINÉMICA**, entidad que en la mayoría de casos se desarrolla en el contexto de infección de **VHC**. El 50% de los pacientes con VHC tiene crioglobulinemia, pero sólo el 5% desarrollan vasculitis con púrpura palpable en extremidades y a veces afectación sistémica (neuro y nefropatía).

Púrpura palpable (vasculitis necrotizante): fármacos (antibióticos...), infecciones (VHC, sepsis meningocócica...), enfermedades autoinmunes del tejido conectivo (artritis reumatoide, Sjögren, lupus...), púrpura de Schönlein-Henoch.

IMAGEN 11



Lesiones papulovesiculosas sobre una base eritematosa... púrpura palpable (vasculitis necrotizante)

2.2. Lesiones elementales microscópicas

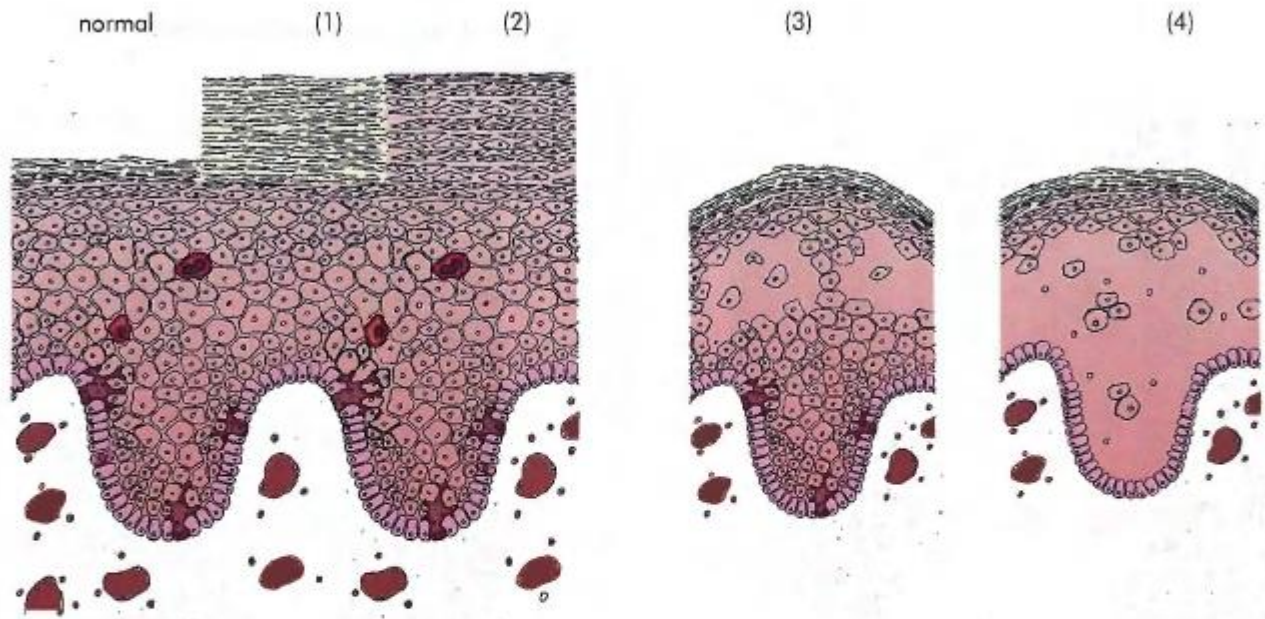
Se ven al microscopio al examinar una pieza de biopsia cutánea. Son muy numerosas... veremos ahora solamente las lesiones elementales microscópicas que aparecen en la EPIDERMIS:

- **Hiperqueratosis:** aumento de grosor de la capa córnea. Tipos:
 - **Ortoqueratósica (1):** células muertas, queratinizadas y sin núcleos ("normales"). Ej: liquen plano.
 - Suele asociarse a **hipergranulosis**... EXCEPCIÓN: en la ic-tiosis vulgar la hiperqueratosis ortoqueratósica se acompaña de adelgazamiento de la granulosa (hipo o agranulosis).
 - **Paraqueratósica (2):** persistencia de núcleos en la capa córnea (MIR). Ej: psoriasis.
 - Aparece en enfermedades con rápido recambio celular y suele asociar **hipogranulosis**.

¿**PARA** qué hay **núcleos** en la capa **córnea**?

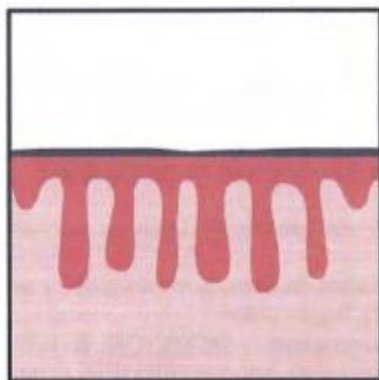
PARAqueratosis

- **Disqueratósica:** queratinización anómala, prematura e individual de células del estrato espinoso. Ej: Darier.
- **Espangiosis (3):** edema intercelular. Ej: eccema agudo.
- **Acantolisis (4):** rotura de los puentes intercelulares epidérmicos (aparecen células acantolíticas, redondeadas). Ej: pénfigos, enfermedad de Darier, sd de la escaldadura estafilocócica.

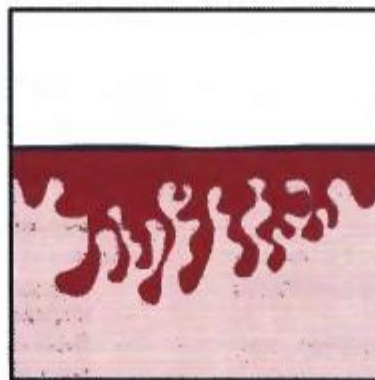


- **Exocitosis:** paso a epidermis de células ajenas a ella. Pueden formar microabscesos, de células inflamatorias (psoriasis-*microabscesos de Munro*) o tumorales (linfoma cutáneo de células T-*microabscesos de Pautrier*).
- **Hiper/Agranulosis:** aumento o ausencia de la capa granulosa. Ej: ictiosis.

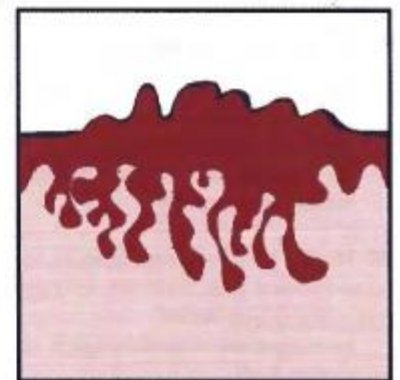
- **Degeneración vacuolar de la basal:** típica del lupus y del liquen plano.
- **Acanthosis:** engrosamiento de la epidermis sin contar la capa córnea. Su imagen en espejo en la dermis es la "papilomatosis". Tipos:



Regular o psoriasisiforme



Irregular o liquenoide



Papilomatosa: verrugas vulgares, queratosis seborreicas y otros tumores epiteliales benignos

3. Diagnóstico

3.1. Anamnesis (reparar mejor cuando se hayan estudiado el resto de los temas)

ANTECEDENTES FAMILIARES: enfermedades hereditarias o con predisposición genética (eccema atópico, psoriasis...)

ANTECEDENTES PERSONALES: fármacos, diabetes...

ÁMBITO SOCIOLABORAL: viajes, animales, trabajo...

PATOLOGÍA ACTUAL: evolución, localización, síntomas (prurito*, escozor, dolor...)

* PRURITO

Particular sensación cutánea que obliga a rascarse. La clínica que podemos observar es la de sus consecuencias (excoriaciones, liquenificación, hiperpigmentación,...). Tipos:



PRIMARIO: prurito senil, alteraciones endocrinas y metabólicas (diabetes mellitus, hiper e hipotiroidismo, insuficiencia renal – muy rebelde al tratamiento; útil la fototerapia...) enfermedades **hepatobiliares obstructivas** (colestasis intrahepática del embarazo, cirrosis biliar primaria...; prurito colestásico) (MIR), prurito **paraneoplásico** (frecuente en Hodgkin (MIR), mieloma múltiple)...

SECUNDARIO (síntoma de una dermatosis): dermatitis atópica, eccema crónico, liquen plano, algunas enfermedades ampollosas (enfermedad de Hayley-Hayley, penfigoide ampolloso, penfigoide gestacional, dermatitis herpetiforme), erupción solar polimorfa, urticaria, escabiosis, pediculosis, mastocitosis...


MIR 07 (8651): En una paciente de 20 años de edad con adenopatías laterocervicales dolorosas tras la ingesta de alcohol, fiebre y **prurito intenso generalizado** el diagnóstico más probable sería:

1. Mononucleosis infecciosa
2. Toxoplasmosis
3. **Enfermedad de Hodgkin***
4. Linfoma difuso de células grandes
5. Tuberculosis ganglionar

3.2. Exploración física

INSPECCIÓN Y PALPACIÓN (lesiones elementales macroscópicas): "leer la piel"

TÉCNICAS DE EXPLORACIÓN:

	TÉCNICA	UTILIDAD
Fenómeno isomórfico de KOEBNER	Aparición de las lesiones características de una dermatosis inducidas por un traumatismo siguiendo la distribución del mismo	Enfs eritematodescamativas (psoriasis, liquen plano, pitiriasis rubra pilaris), infecciones (verrugas planas, molluscum contagiosum, leishmaniasis), xantomas, vitiligo... (3MIR) 
Raspado metódico de BROUQUÉ	Raspado con cucharilla dermatológica de la placa de psoriasis	Psoriasis: primero se eliminan escamas (signo de la bujía), luego el cuerpo mucoso de Malpighio (membrana de Duncan) y por último aparecen gotas de sangre de las papilas dérmicas (rocío hemorrágico de Auspitz) (2MIR)
Signo de DARIER	Picor, edema y eritema (habón) por fricción de las lesiones (MIR)	Mastocitosis
Maniobra de NIKOLSKY	Friccionar piel sana y observar si se produce despegamiento de la epidermis	Pénfigo y en otras dermatosis ampollosas en las que falla la cohesión entre los queratinocitos (Sd de la escaldadura estafilocócica, necrolisis epidérmica tóxica...)
Prueba de la PATERGIA	Reactividad exagerada de la piel (pústula inespecífica) ante una agresión (pinchazo, inyección intradérmica de suero...)	<ul style="list-style-type: none"> Sd de Beçhet (criterio diagnóstico) Pioderma gangrenoso
DIASCOPIA o vitropresión	Compresión de la lesión con un cristal transparente	<ul style="list-style-type: none"> Diferenciar eritema (desaparece) de púrpura (no desaparece) Comprobar el verdadero color de una dermatosis (lupus vulgar: color amarillo en "jalea de manzana")
Luz de WOOD	Luz ultravioleta de 360 nm	<ul style="list-style-type: none"> Infecciones fúngicas: pitiriasis versicolor y tiñas por microsporum (fluorescencia amarilla) Infecciones por algunas bacterias: eritrasma (intértrigo por <i>C. minutissimum</i>, fluorescencia rojo coral) (MIR), heridas colonizadas por <i>Pseudomonas</i> (azul pálido) Alteraciones de la pigmentación (vitiligo, esclerosis tuberosa... aparecen totalmente blanco).

3.3. Métodos complementarios

BIOPSIA CUTÁNEA: lesiones elementales microscópicas.

ANALÍTICA GENERAL, marcadores inmunológicos, pruebas de coagulación, determinación de crioglobulinas (MIR)...

ESTUDIOS MICROBIOLÓGICOS: serologías, cultivos, KOH....

TESTS DEL PARCHÉ O PRUEBAS EPICUTÁNEAS: alergias de contacto.

CITODIAGNÓSTICO DE TZANCK: Romper el techo de una ampolla y recoger células de su base. Útil en dermatosis ampollosas.

- Pénfigo: células acantolíticas.
- Penfigoide ampoloso y gestacional: eosinófilos.
- Dermatitis herpetiforme: neutrófilos.
- Herpesvirus (VHS o VVZ): células gigantes multinucleadas (MIR).

4. Terapéutica dermatológica

4.1. Tratamientos tópicos

A. EXCIPIENTES

Pueden ser grasos (aceites, vaselina, lanolina...), polvos (talco, óxido de zinc...) y líquidos (agua y alcohol). Las bases medicamentosas son la mezcla de varios excipientes.



¿Cómo elegir adecuadamente el excipiente?
¿Qué vehículo es el más adecuado para ese principio activo en esa lesión cutánea?

EXCIPIENTES	BASES	USOS
Grasas	Pomadas y ungüentos	Dermatitis <u>crónicas</u> : piel seca y agrietada, palmas y plantas (MIR)
Líquidos	Soluciones	Dermatitis <u>agudas</u> : exudativas, húmedas, y zonas pilosas
Polvos + líquidos	Lociones	
Grasas + líquidos	Cremas	Dermatitis subagudas, cuerpo y <u>cara</u>
Polvos + grasas	Pastas	<u>Pliegues</u> (capacidad de absorción de agua y protección mecánica de la piel)
Polvos	Polvos	Irritaciones <u>mecánicas</u> e inflamaciones "poco exudativas"

B. PRINCIPIOS ACTIVOS

		INDICACIONES	OTROS
Antiinflamatorios	CORTICOIDES TÓPICOS	Eccema, psoriasis, liquen plano... vitiligo, alopecia areata... micosis fungoide... Efectos antiinflamatorio, vasoconstrictor, antiproliferativo e inmunodepresor.	Precaución en niños, cara, pliegues y dermatosis extensas (posible absorción y/o efectos secundarios: atrofia cutánea, estrías, rosácea, acné, Cushing...)
RETINOIDES TÓPICOS	Tetrinoína, isotretinoína, adapaleno, tazaroteno 	Acné, alt. de queratinización (queratodermias, ictiosis, psoriasis, liquen plano, etc.), verrugas planas, queratosis actínicas, fotoenvejecimiento...	Derivados de vit. A (MIR). Modulan la queratinización, queratolíticos y exfoliante. Pueden ser irritantes
Emolientes y queratolíticos	Ácidos salicílico y láctico, urea...	Eccema crónico, alt. de la queratinización (psoriasis, ictiosis), verrugas,...	Efecto hidratante y exfoliante
Reductores	Antralina (diltranol) Breas (alquitrán de hulla)	Psoriasis	Disminuyen las mitosis celulares
Antibióticos	Clindamicina, eritromicina y tetraciclina Ácido fusídico y mupirocina Metronidazol y clindamicina	Acné Piodermitis (mupirocina de elección) Rosácea	
Antifúngicos	Derivados azólicos (amplio espectro): ketoconazol, miconazol... Ciclopiroxolamina Terbinafina Nistatina y Anfotericina B (sólo candidas) Tolnaftato (sólo tiñas)	Eccema seborreico, tiñas, pitiriasis versicolor, candidiasis	
Insecticidas y escabicidas	Permetrina Hexacloruro de gammabenceno (Lindane)	Pediculosis y sarna	
INMUNOMODULADORES	IMIQUIMOD Inhibidores de la calcineurina: TACROLIMUS y PIMECROLIMUS	Verrugas anogenitales Queratosis actínicas Epiteliomas basocelulares superficiales Dermatitis atópica	
Análogos de la vitamina D (MIR)	Calcipotriol y tacalcitol	Psoriasis (MIR)	
Citostáticos	5-fluorouracilo Mostaza nitrogenada Peróxido de benzoilo	Queratosis actínicas Micosis fungoide Acné	
Otros	Minoxidil	Alopecias	



4.2. Tratamientos sistémicos

A. ANTIHISTAMÍNICOS

Se emplean los antiH1 vía oral (tópicamente producen fotosensibilidad y dermatitis de contacto irritativa; NO USAR).

Los clásicos (hidroxicina, difenhidramina, clorfeniramina) atraviesan la barrera hematoencefálica y producen somnolencia (dar de noche, facilitan el sueño) y efectos anticolinérgicos, mientras que los más modernos no tienen de estos efectos (loratadina, ebastina, cetiricina...).

Indicaciones:

- Prurito: ecema, liquen plano, penfigoide gestacional...
- Urticaria
- Mastocitosis



B. RETINOIDES SISTÉMICOS: Derivados de la vitamina A (MIR). Modulan el proceso de queratinización y ayudan a la diferenciación del queratinocito. Por este motivo son indicaciones potenciales las dermatosis cuya patogenia implica una alteración de la queratinización (ictiosis, eritematoescamosas...) y también en precáncer y cáncer cutáneo.

Principios activos	Indicaciones
Isotretinoína (ácido 13-cis retinoico MIR)	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Acné</u> grave o que no responda a otros tratamientos • Otros: rosácea, foliculitis, hidradenitis supurativa...
Etretinato y Acitretina	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Psoriasis</u> (formas graves) • Trastornos de la <u>queratinización</u>: ictiosis, enfermedad de Darier... • Otros: micosis fungoide, liquen plano...
Bexaroteno	<ul style="list-style-type: none"> • Micosis fungoide (ver tema VIII)
Alitretinoína (también hay tópico)	<ul style="list-style-type: none"> • Eccemas crónicos graves de manos, que no responde a corticosteroides tópicos potentes • Algunas lesiones cutáneas del sarcoma de Kaposi



La sequedad de piel y mucosas es el efecto secundario más frecuente del tratamiento con retinoides sistémicos

EFFECTOS SECUNDARIOS

Mucocutáneos	Sistémicos	Laboratorio
<ul style="list-style-type: none"> • Sequedad de piel (xerosis) y mucosas, en casi todos los pacientes (MIR) • Queilitis desca-mativa <p>Para controlarlo: aplicar sistemáticamente cremas emolientes en piel y mucosa labial MIR. Se cree que por este motivo algunos pacientes experimentan fotosensibilidad, por lo que se recomienda también la evitación solar MIR</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Hepatotoxicidad (el más grave) (MIR) • Teratogenicidad* (3MIR) • Alteración en la cicatrización de heridas (puede facilitar la aparición de queloides MIR) • Hipertensión endocraneal MIR, alteraciones de la visión, cefalea • Depresión • Alteraciones esqueléticas (niños), artro-mialgias, hipotiroidismo... 	<ul style="list-style-type: none"> • Alteración de pruebas de función hepática (MIR) • Hiperlipidemia • Leucopenia • Hiperuricemia

TERATOGENICIDAD DE RETINOIDES SISTÉMICOS

La ISOTRETINOÍNA es depurada con rapidez en el término de días (anticoncepción 1-2 MESES).

El ETRETINATO permanece en suero meses o incluso años tras ser suspendido (anticoncepción >2 AÑOS) (MIR)

La ACITRETINA no se acumula y su semivida es mucho más corta, pero parte se transforma en etretinato, luego también debe evitarse el embarazo hasta pasados 2 AÑOS del tto.

Todos están contraindicados en embarazo (3MIR) y lactancia y en fallo hepático y renal. En niños, en principio, deben evitarse. No están contraindicados en la inmunosupresión (MIR).

MIR 00F (6606): La isotretinoína es un fármaco que se emplea por vía oral para tratar el acné en algunos pacientes. ¿Cuál de las siguientes respuestas es FALSA?:

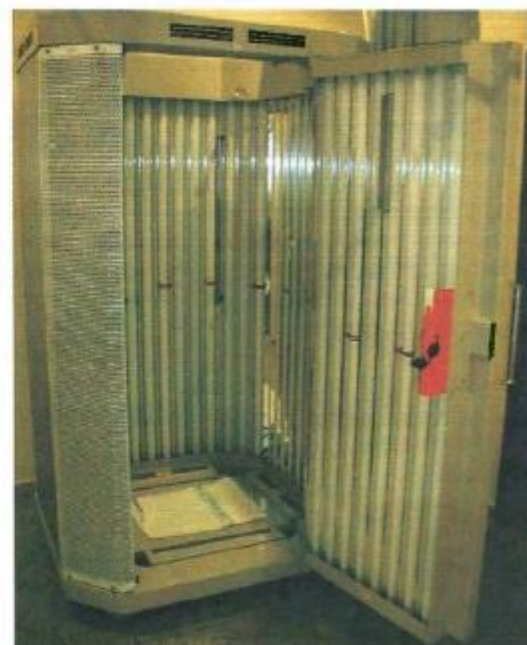
1. Puede elevar los niveles séricos de colesterol y triglicéridos
2. Produce casi siempre una importante sequedad de piel y mucosa
3. Es teratogéno y por ello es obligatorio que las mujeres que lo tomen realicen una anticoncepción durante al menos 2 años después de finalizado el tratamiento*
4. Puede alterar el proceso de cicatrización de las heridas y facilitar la aparición de queloides
5. Se han dado casos de hipertensión endocraneal asociados

MIR 08 (8943): La isotretinoína oral es el tratamiento de elección en pacientes con acné severo, que no responde o lo hace discretamente a los tratamientos tópicos y tetraciclinas por vía oral. ¿Qué recomendación y/o control NO es necesario en su administración?:

1. Si el paciente es mujer, solicitar un test de embarazo antes de iniciar el tratamiento y recomendarle la utilización de al menos un método anticonceptivo seguro, durante todo el tratamiento y hasta un mes después de terminarlo
2. Si el paciente es hombre, recomendarle el uso de un método anticonceptivo durante todo el tratamiento y hasta tres meses después de terminarlo*
3. Controlar la función hepática y los niveles de triglicéridos y colesterol
4. Recomendarle que evite el sol
5. Recomendarle que se aplique sistemáticamente cremas emolientes en la piel y en la mucosa labial

C. OTROS:

- Glucocorticoides orales: en general "cuando el tratamiento con corticoides tópicos no es suficiente". También en enfermedades autoinmunes (pénfigos, penfigoide, etc.).
- Antibióticos: acné (tetraciclinas, clindamicina y eritromicina), rosácea (metronidazol)...
- Ivermectina: sarna (alternativa).
- Sulfonas (dapsona): bacteriostático frente a la lepra y útil en otras dermatosis como dermatitis herpetiforme, dermatosis IgA lineal, pénfigos... (se cree que por un efecto inmunosupresor y antiinflamatorio en general).
- Antimaláricos (cloroquina e hidroxicloroquina): fotodermatosis.
- Hormonas: estrógenos (acné), antiandrógenos (acné, alopecia androgenética, hirsutismo), anabolizantes androgénicos (profilaxis de angioedema hereditario).
- Inmunosupresores: linfomas cutáneos, enfermedades autoinmunes, psoriasis, liquen plano, pénfigos y penfigoides, pioderma gangrenoso, alopecia areata...
- Fármacos biológicos (ver Reuma): su indicación dermatológica fundamental es la psoriasis (tema II).



Cabina de fototerapia



Fototerapia: NO en enfermedades fotosensibles

4.3. Otros

A. FOTOTERAPIA

- Tratamiento con rayos ultravioleta (UV).
- Contraindicada en neoplasias cutáneas y en enfermedades fotosensibles (ej, Darier, porfirina cutánea tarda) (2MIR).
- Efecto inmunosupresor. No se puede asociar a ciclosporina (ej, psoriasis) y debe usarse con sumo cuidado en todo paciente inmunodeprimido, por el aumento del riesgo de cáncer cutáneo.

TIPOS:

- **UVB (290-320nm)**: en la psoriasis en gotas (MIR), solos o asociados a on antralina o breas. Actualmente se emplean más los...
- **UVB de banda estrecha (311nm)**: mucho más empleada, tiene mayor eficacia. Indicaciones similares al PUVA, con menos efectos secundarios al no tener que tomar psoraleños; además puede emplearse en niños y embarazadas.
- **UVA (320-400nm)**
 - Más activos combinados con fotosensibilizantes tipo psoraleños (PUVA, fotoquimioterapia MIR). Se emplean en (MIR): psoriasis graves y casos de acné extenso, estadios iniciales de micosis fungoide, alopecia areata universal, liquen, dermatitis atópica, vitiligo...
 - El PUVA no debe usarse en niños, embarazadas (MIR), neoplasias cutáneas, enfermedad fotosensible (MIR)...
 - Se recomienda protección ocular hasta 24 horas después de la exposición (MIR).

MIR 08 (8945): ¿En cuál de las siguientes enfermedades NO está indicada la fototerapia con UVB de banda estrecha?:

1. Dermatitis atópica
2. Psoriasis
3. Porfiria cutánea tarda* (Enfermedad fotosensible)
4. Micosis fungoide
5. Vitiligo

B. TERAPIA FOTODINÁMICA

- Consiste en la aplicación de una sustancia fotosensibilizante derivada de las porfirinas (el más empleado es el metil aminolevulinato). Esa sustancia es captada por las células displásicas. Pasadas unas horas se aplica una determinada luz roja o azul que activa dicha sustancia (se crean radicales libres de oxígeno...) produciendo la destrucción de las células displásicas.
- Indicado en las queratosis actínicas y en ciertos epitelomas basocelulares superficiales.



C. LÁSER

- Forma de energía lumínica caracterizada por ser:
 - Monocromática: la energía se emite en una sola longitud de onda o en un estrecho margen.
 - Coherente: las ondas liberadas viajan ordenadas (los fotones están en la misma fase) (MIR).
 - Colimadas: el haz no diverge aunque se aleje de la fuente emisora.
- Actúa sobre cromóforos tisulares (hemoglobina, melanina, agua), según su longitud de onda, con un efecto fundamentalmente térmico. Es el tratamiento de elección en los angiomas planos (láser de colorante pulsado) y algunas lesiones epidérmicas (láser de CO₂).

D. RADIOTERAPIA

Útil en el sarcoma de Kaposi, micosis fungoide en fase tumoral y algunos epitelomas en los que la cirugía esté muy dificultada. Utilidad muy limitada en el melanoma (MIR).

E. CIRUGÍA DE MOHS

Se estudian al microscopio los márgenes quirúrgicos durante la intervención (biopsias intraoperatorias seriadas) para asegurar la exéresis total del tumor (márgenes libres). Indicada sobre todo en epiteliomas cuando se quiera preservar el máximo de piel sana perilesional (zona periocular...).





RESUMEN DE GENERALIDADES

1. HISTOLOGÍA

- **Epidermis:** epitelio plano poliestratificado derivado del ectoderma. 4 capas (córnea, granulosa, espinosa y basal) y 4 tipos celulares (queratinocitos, melanocitos, cels de Merkel y células de Langerhans). No vasos ni nervios.
- **Dermis:** sustancia fundamental y fibras colágenas y elásticas. Tiene vasos y nervios. Deriva del mesoderma. Unión dermoepidérmica: prolongaciones citoplasmáticas de las células basales, hemidesmosomas, membrana basal (colágeno tipo IV, láminas lúcida y densa, tonofibrillas reticulares de la dermis (colágeno tipo VII)).
- **Anejos cutáneos:** la unidad pilar está formada por el folículo piloso (3 fases de crecimiento), el músculo erector (inervado por fibras simpáticas colinérgicas), las glándulas sebáceas y, cuando existen, las glándulas apocrinas.
- **Glándulas sebáceas:** desarrollo máximo en zonas seboreicas (andrógenos postpuberales, secreción holocrina). Glándulas apocrinas (axilas, genitales, areola...): secreción por decapitación. Glándulas ecrinas: desembocan al exterior, por estímulo colinérgico simpático, secreción merocrina por exocitosis.

2. LESIONES ELEMENTALES MACROSCÓPICAS

- Pueden adoptar distintos patrones: circinado o anular (lesión que se extiende por los bordes y se atenúa por el centro), intertrigo (en pliegues), herpetiforme...

PRIMARIAS

- **Máculas o manchas:** cambio de color de la piel. Vasculares o pigmentarias.
- **Pápulas:** elevaciones circunscritas <0,5-1 cm. En la vasculitis leucocitoclástica la púrpura es palpable.
- **Placas:** elevaciones circunscritas >0.5-1 cm
- **Nódulos:** masa palpable, profunda, >1cm
- **Gomas:** similar al nódulo, evolución en cuatro fases: crudeza, reblandecimiento, ulceración y cicatrización (lúes)
- **Habón o roncha:** lesión eritematoedematosa, que a menudo presenta una zona pálida central, de consistencia "gomosa" y de evolución fugaz (urticaria)
- **Vesícula:** lesión elevada que contiene un líquido claro, <0,5-1 cm de diámetro
- **Ampolla (bulla):** vesícula >0.5-1 cm
- **Pústulas:** lesión elevada que contiene un líquido amarillento (infectado o no), <0,5-1 cm de diámetro
- **Absceso:** pus en dermis o hipodermis. Fluctuación a la exploración
- **Quiste:** lesión blanda, elevada, encapsulada, de contenido semisólido o líquido

SECUNDARIAS

- **Escama:** fragmentos laminares de estrato córneo
- **Costra:** desecación de exudados sobre la superficie cutánea
- **Poiquilodermia:** atrofia + telangiectasias + hiper/hipopigmentación
- **Esclerosis:** induración de la piel
- **Cicatriz.** El queloide es una cicatriz patológica con tendencia a crecer y sin regresión espontánea
- **Liquenificación:** piel engrosada con acentuación de los pliegues
- **Erosión:** pérdida epitelial superficial (sólo afecta a epidermis). Cura sin cicatriz
- **Úlcera:** afecta dermis o por debajo de la misma. Cura con cicatriz
- **Fisura:** solución de continuidad lineal, sobre todo en pliegues naturales

3. LESIONES ELEMENTALES MICROSCÓPICAS

- **Hiperqueratosis:** aumento de grosor de la capa córnea. Ortoqueratósica, paraqueratósica (persistencia de núcleos en capa córnea) o disqueratósica (queratinización anómala, prematura e individual de cels del estrato espinoso).
- **Espongiosis:** edema intercelular. Típico del eccema agudo
- **Acantolisis:** rotura de los puentes intercelulares epidérmicos. Típica de los pénfigos, la enfermedad de Darier, la enfermedad de Grover (dermatosis acantolítica transitoria) y el síndrome de la escaldadura estafilocócica
- **Exocitosis:** paso a epidermis de células ajenas a ella
- **Degeneración vacuolar de la basal:** típica del lupus y del liquen plano
- **Acantosis:** engrosamiento del cuerpo mucoso de Malpighio (capas basal, espinosa y granulosa de la epidermis)

4. DIAGNÓSTICO

- **Fenómeno de Koebner:** aparición de lesiones características de una dermatosis inducidas por traumatismo. Psoriasis, liquen plano, verrugas, molluscum contagioso, xantomas, pitiriasis rubra pilaris, leishmaniasis,...
- **Raspado metódico de Brocq:** psoriasis (signo de la bujía, membrana de Duncan y rocío hemorrágico de Auspitz)
- **Signo de Darier:** lesión habonosa al friccionar una lesión (en las mastocitosis)
- **Maniobra de Nikolsky:** friccionar piel sana y observar si se produce despegamiento. Pénfigos y otras dermatosis ampollosas en las que falla la cohesión entre los queratinocitos
- **Citodiagnóstico de Tzanck:** dermatosis ampollosas (Pénfigo: células acantolíticas, Penfigoide ampolloso: eosinófilos, Dermatitis herpetiforme: neutrófilos, Herpes: células gigantes multinucleadas)
- **Prueba de la patergia:** reactividad cutánea exagerada a una agresión. Bechet (diagnóstico) y pioderma gangrenoso.
- **Diascopia o vitropresión:** diferenciar eritema (desaparece) de púrpura (no desaparece). Comprobar el verdadero color de una dermatosis (lupus vulgar: color amarillo en "jalea de manzana")
- **Luz de Wood:** pitiriasis versicolor, tiñas por microsporum, eritrasma, discromías,...
- **Pruebas epicutáneas (test del parche)** son útiles en los eccemas de contacto alérgico



5. TERAPÉUTICA DERMATOLÓGICA

TÓPICA (ELECCIÓN DEL EXCIPIENTE)

- Lociones y soluciones: dermatosis exudativas agudas y zonas pilosas
- Pomadas y ungüentos: dermatosis crónicas, piel seca y agrietada, palmas y plantas
- Cremas: dermatosis subagudas, cuerpo y cara
- Pastas: pliegues
- Polvos: irritaciones mecánicas e inflamaciones poco exudativas

SISTÉMICOS

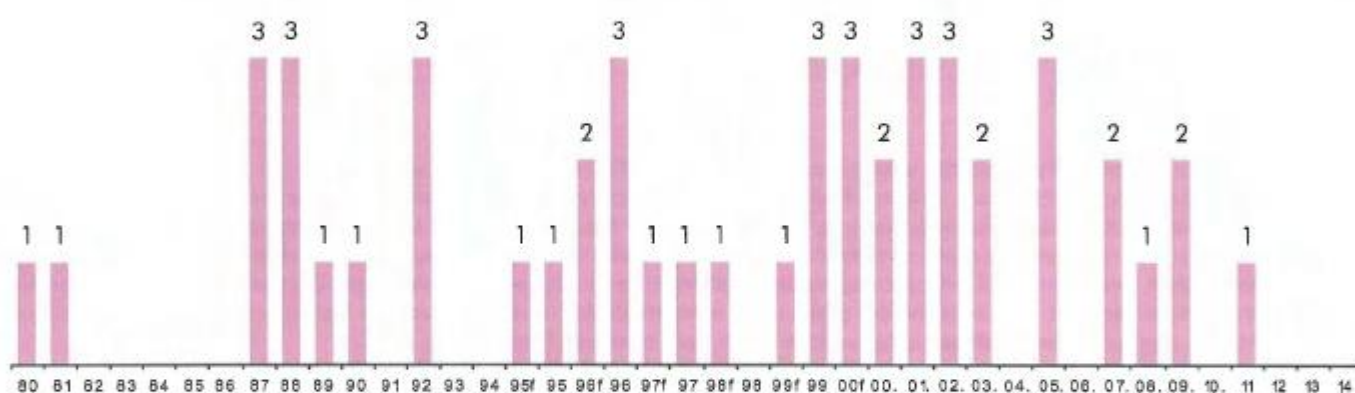
- Antihistamínicos: indicados en prurito, urticaria y mastocitosis. AntiH1. Tópicamente no usar.
- Retinoides (Isotetrinoína, Etretinato, Acitretina): derivados de la vitamina A. Indicaciones potenciales las dermatosis cuya patogenia implica alteración de la queratinización (ictiosis, psoriasis,...) y también en precáncer y cáncer cutáneo. La Isotetrinoína se usa en acné grave o que no responda a otros tratamientos. Efectos secundarios: sequedad de piel y mucosas en casi todos los pacientes, hepatotoxicidad, teratogenicidad, alteración en la cicatrización de heridas (puede facilitar la aparición de queloides), hipertensión endocraneal, hiperlipidemia, etc. Los retinoides orales están contraindicados en el embarazo y la lactancia y en el fallo hepático y renal. En niños, en principio, también deben evitarse. Bexaroteno para la micosis fungoide.
- Sulfonas (dapsona): bacteriostático frente a la lepra; útil en dermatitis herpetiforme, dermatosis IgA lineal, pénfigos...

OTROS

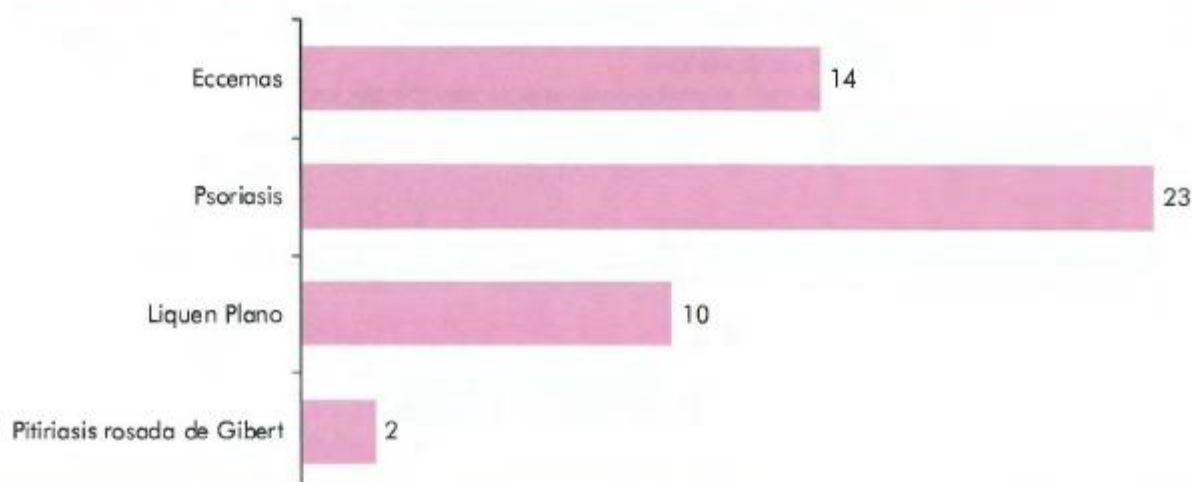
- Fototerapia: tratamiento con rayos UV. Los UVB se usan en ciertos tipos de psoriasis (en gotas...) y el PUVA en psoriasis graves, micosis fungoide, dermatitis atópica, vitiligo, etc. El PUVA no debe usarse en niños, embarazadas, neoplasias cutáneas, enfermedad fotosensible,... y se recomienda protección ocular hasta 24 horas después de la exposición. Actualmente se emplea el UVB de banda estrecha, que emite a 311nm consiguiendo mayor eficacia (indicaciones similares al PUVA, con menos efectos secundarios al no tener que tomar psoralenos; sí en niños y embarazadas)
- Terapia fotodinámica: aplicación de metil aminolevulinato que es captado por las células displásicas. Pasadas unas horas se aplica una luz roja (570-670nm) que activa dicha sustancia produciendo la destrucción de las células displásicas. Indicado en las queratosis actínicas y en ciertos epitelomas basocelulares.

Dermatosis eritematoescamosas

Número de preguntas del capítulo en el MIR



Número de preguntas de cada tema



Imprescindible

Es difícil condensar en una página todo lo "imprescindible" de este tema, puesto que aquí se estudian muchas de las enfermedades de la Dermatología más importantes tanto en la práctica clínica como de cara al examen MIR. Además, para animarte a que encares este tema con ganas, has de tener presente que los cimientos de la Dermatología sentados en el tema anterior ya te van a empezar a dar frutos, a ayudarte a ahorrar memoria.

Presta especial atención a la dermatitis atópica, la psoriasis y el liquen plano; no puedes dejar de estudiarte estas tres enfermedades a fondo, sobre todo lo referente a su clínica y tratamiento. No estudies de memoria el apartado de "tratamiento de los eccemas", enténdelo.

En los últimos años, las preguntas que han caído de este tema han sido principalmente la clínica y factores de riesgo de la dermatitis atópica y casos clínicos de liquen plano.

Mis apuestas son: a) tratamiento de la dermatitis atópica, b) caso clínico de la dermatitis seborreica, c) asociación de la psoriasis con el síndrome metabólico y la enfermedad cardiovascular, d) histología de la psoriasis, e) elección del tratamiento de la psoriasis en un caso clínico, f) pregunta directa sobre el papel de los nuevos fármacos biológicos en el tratamiento de la psoriasis, g) tratamiento del liquen plano.

1. Tratamiento general de los eccemas: en fases agudas, fomentos con antisépticos y astringentes junto con corticoides en cremas o lociones; en fases crónicas, corticoides en pomadas o ungüentos, queratolíticos, reductores y emolientes. En casos graves corticoides sistémicos. Si el prurito es muy intenso asociar antihistamínicos orales.
2. La dermatitis atópica generalmente aparece en el lactante (eccema agudo y subagudo que afecta sobre todo cara respetando el triángulo nasolabial, cuello, tronco y superficies extensoras de extremidades) y va disminuyendo su incidencia y prevalencia a lo largo de la vida (en el niño aparecen lesiones sobre todo en flexuras, y son más secas y más crónicas, predominando la liquenificación y las excoriaciones por el rascado). Ayudan al diagnóstico clínico los antecedentes familiares y los estigmas atópicos.
3. La etiología de la dermatitis atópica es multifactorial: una fuerte predisposición genética poligénica, alteraciones inmunológicas como una hiperproducción de IgE y alteraciones en las células de Langerhans, así como una pérdida de la función barrera de la piel debida a un descenso en la cantidad total de lípidos y ceramidas (especialmente las ceramidas 1 y 3).

- En el tratamiento de la dermatitis atópica, además de las medidas generales y de lo comentado para los eccemas, podemos dar inhibidores tópicos de la calcineurina (tacrolimus, pimecrolimus) y cremas hidratantes "reparadoras de barrera" o "fisiológicas", que contienen ceramidas y otros lípidos para corregir la anomalía lipídica.
- La lesión elemental de la psoriasis es una placa inflamatoria bien delimitada, eritematosa, con una descamación plateada en superficie. Nos ayuda al diagnóstico la posible afectación ungueal, los antecedentes familiares y el reconocimiento de factores precipitantes o agravantes. La histología es complementaria si hay dudas.
- El tratamiento tópico de la psoriasis lo indicamos en formas leves y estables que afectan a <10% de la superficie corporal. Se basa en emolientes, queratolíticos y corticoides tópicos. También tenemos análogos de la vitamina D, retinoides tópicos, reductores y la fototerapia.
- El tratamiento sistémico de la psoriasis lo indicamos en formas extensas >10% SCT, o aquellas formas graves o que afecten a la calidad de vida. Elegiremos alguno de los siguientes principios activos en función del paciente, teniendo en cuenta su forma de psoriasis y las contraindicaciones: metotrexate, retinoides sistémicos, ciclosporina A, fármacos biológicos.
- El etretinato es un derivado de la vitamina A, se utiliza para el tratamiento de la psoriasis y está contraindicado en el embarazo (por teratogenicidad) (2 MIR).
- El último arsenal terapéutico introducido en el tratamiento de la psoriasis son los fármacos biológicos: inmunosupresores que bloquean pasos clave de su patogenia, la cascada de citocinas. Se indican principalmente en la psoriasis vulgar moderada o grave en que los demás tratamientos sistémicos hayan fracasado o estén contraindicados. Etanercept, infliximab, adalimumab, ustekinumab.
- El liquen plano consiste en la aparición de pápulas aplanadas violáceas, brillantes, poligonales y que presentan una estriación lineal blanquecina en superficie (estrías de Wickham). Suelen ser bilaterales y simétricas, más frecuentes en caras de flexión de muñecas y antebrazos, tobillos... (2 MIR) Fenómeno de Köbner frecuente (2MIR) e intenso prurito. Se acompaña de afectación de mucosas, uñas y cuero cabelludo. El liquen ruber plano produce alopecia cicatricial definitiva. (2MIR)
- El tratamiento del liquen plano se basa en la administración de corticoides tópicos potentes y antihistamínicos orales.
- La dermatitis seborreica consiste en un eritema facial central con descamación grasienta y amarillenta. Se ha implicado a la levadura Malassezia en su etiología.
- La pitiriasis rosada es una enfermedad cutánea de etiología vírica (2MIR) y tratamiento sintomático.

1. Eccemas

1.1. Concepto

Procesos inflamatorios superficiales de la piel no infecciosos (múltiples etiologías). Pasa por 3 estadios (3 patrones clínico-histológicos): agudo, que cursa con eritema, formación de vesículas, exudación y costras (su lesión elemental es la espongiosis, además del infiltrado inflamatorio), subagudo y crónico, donde predominan la descamación y la liquenificación; se hará progresivamente más seco (en la histología veremos hiperqueratosis y acantosis). El prurito es frecuente en todos ellos.

1.2. Eccema de contacto

A. IRRITATIVO DE CONTACTO

- Por acción directa, repetida y prolongada de sustancias IRRITANTES sobre la piel, sin que medien mecanismos inmunológicos. Puede aparecer tras el primer contacto.
- Es más frecuente pero menos agudo (consultan menos).
- Las lesiones (agudas o crónicas, depende de la persistencia del irritante) aparecen sólo en las zonas de contacto con el irritante. Lo más frecuente, en manos.
- Posible sobreinfección secundaria (S. aureus, VHS).
- Diagnóstico clínico (anamnesis, exploración); las pruebas complementarias (epicutáneas) son negativas.
- Pertenece a este grupo la dermatitis del ama de casa (detergentes,...) y la dermatitis del pañal.

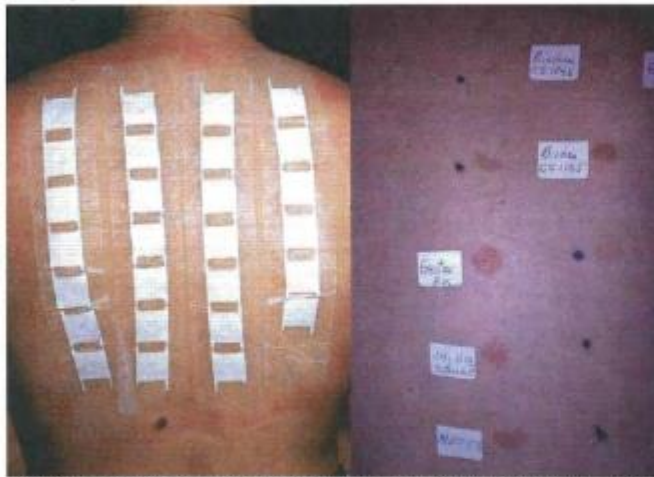
B. ALÉRGICO DE CONTACTO

- Por la acción de sustancias con capacidad alérgica, interviniendo un mecanismo inmunitario tipo IV (inmunidad retardada o celular). "Tiene como base la respuesta inmune celular" (MIR). Adquisición percutánea del ALERGENO. Requiere contacto previo.
- Es menos frecuente pero más agudo (consultan más).
- Las lesiones (agudas o crónicas, depende del caso) pueden extenderse a zonas distintas de la zona de contacto con el alérgeno (a diferencia del eccema irritativo).
- Diagnóstico por PRUEBAS EPICUTÁNEAS (test del parche): la batería estándar contiene 25 alérgenos (esto detecta aprox. el 60%). Aplicar sobre la piel y bajo oclusión durante 48 horas las sustancias sospechosas para reproducir la lesión aguda

Lesiones eczema con erulaciones y

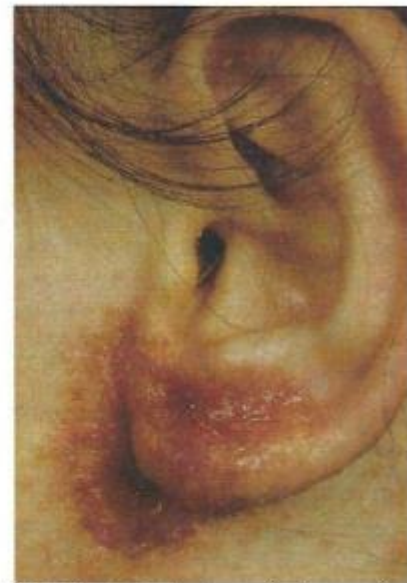
Piel seca y agriñada del eccema crónico

(eritema, pápulas, vesículas, ampollas). Lectura de la intensidad de la reacción a las 48 (lavar) y 96 horas. El positivo se considera en la 2ª lectura, al 4º día, pues los falsos positivos de la 1ª lectura al 2º día pueden ser por una reacción irritativa que desaparecen o disminuyen en la segunda lectura, una vez la sustancia no está en contacto con la piel.



Pruebas epicutáneas en la espalda de un paciente. Etiquetas con los productos que han dado positivo.

- Contactantes alérgicos:
 - **Níquel y cobalto:** en bisutería y joyería.
 - **Cromo:** en el cemento (por ejemplo en albañiles, más en hombres) (2MIR), en el curtido del cuero (más en mujeres)...
 - **Medicamentos tópicos:** antihistamínicos tópicos, corticoides tópicos, neomicina...
 - **Parafenilendiamina** (tintes de pelo, tatuajes...), excipientes de fragancias, mercurio...
- ¿Cuál es el alérgeno más frecuente de todos?
 - **Harrison 18 Ed:** "La causa más frecuente de dermatitis alérgica de contacto es la exposición a plantas, especialmente a miembros de la familia *Anacardiaceae*, incluyendo el género *Toxicodendron* (hiedra venenosa, roble, zumaque), que contienen el antígeno sensibilizante *uroshiol*, una oleoresina".
 - **Fitzpatrick 2009, Conejo-Mir 2010...**: "El sulfato de níquel es el alérgeno más prevalente en la población general". "Las sales de cromo son, en el mundo laboral, las de mayor prevalencia de sensibilización".
 - **Farreras 17 Ed:** no comenta explícitamente cuál es el más frecuente ("los alérgenos posibles son múltiples, variados y muy difundidos...", "y un sinfín de productos...").



Ecema de contacto por pendientes con níquel

1.3. Fotoeccemas

Al igual que hemos visto el ecema de contacto tóxico y alérgico, cuando interviene la luz solar activando la sustancia exógena que produce la inflamación cutánea aparece el fotoeccema. Ocurre en relación con la administración tópica o sistémica de fármacos u otras sustancias. Las lesiones son más intensas en las zonas expuestas al sol, aunque en ocasiones pueden extenderse a otras zonas.

Llamamos "dermatitis de contacto, fototóxica o fotoalérgica" cuando la sustancia exógena es tópica, y "reacción fototóxica o fotoalérgica" cuando es sistémica.



A. ECCEMA FOTOTÓXICO

- Se debe a la acción de una sustancia química más la irradiación de la piel con luz ultravioleta, sin mecanismo inmunológico. Aparecen en personas predispuestas si la dosis de droga y el tipo de luz son adecuadas.
- La reacción es inmediata (MIR) y toma el aspecto de una quemadura solar (MIR). Se pueden presentar durante la primera exposición.
- Diagnóstico: evaluación de la dosis eritematogénica mínima cuando el paciente está expuesto a la sustancia y cuando no.
- Pertenecen a este grupo la dermatitis de berloque (por aplicación de cosméticos y colonias) y la fitofotodermatitis o dermatitis de los prados (por fotosensibilizantes contenidos en plantas -furocumarinas, unos psoralenos-).
- Múltiples medicamentos pueden producir reacciones fototóxicas, bien sea por vía tópica (psoralenos...) o por vía sistémica (quinolonas y tetraciclinas -doxiciclina- (MIR), voriconazol, diuréticos, aines...).



Ecema fototóxico tras la administración de tetraciclinas

REPASO: CAUSAS MÁS FRECUENTES DE DERMATITIS DE CONTACTO ALÉRGICA SEGÚN LA LOCALIZACIÓN

Localización	Productos	Alérgenos
Cuero cabelludo	Tintes, champú	Parafenilendiamina...
Párpados	Cosméticos (cara, pelo, manos)	Fragancias, resinas...
Labios	Pintalabios, dentífricos, laca de uñas	Fragancias, resinas...
Orejas	Bisutería, gotas óticas, productos capilares...	Níquel, neomicina, parafenilendiamina...
Axilas	Desodorante, ropa	Fragancias, colorantes...
Manos	Múltiples productos, laborales o no	Metales... (de todo)
Tronco, EEII	Ropa, botones...	Níquel, colorantes textiles...
Perianal	Antihemorroidales, toallitas húmedas	Anestésicos tópicos, conservantes...

B. ECCEMA FOTOALÉRGICO

- Mecanismo inmunológico (tipo IV, aunque existen algunas reacciones mediadas por IgE): la luz UV transforma la sustancia fotosensibilizante (ej, un fármaco) en un antígeno.
- Lo más frecuente es la producción de un eczema muy pruriginoso que puede cronificarse. Requiere una primera exposición previa. Reacción no inmediata.
- Dx por PRUEBAS FOTOEPICUTÁNEAS (test del fotoparche): se basan en el mismo principio que las epicutáneas pero además se aplica luz ultravioleta. Si sólo el set irradiado muestra positividad existe una fotoalergia de contacto.
- Los medicamentos pueden producir reacciones fotoalérgicas, bien sea por vía tópica (también jabones, cosméticos...) o por vía sistémica (quinolonas, AINEs, sulfonamidas...).
- Aunque parece paradójico, actualmente, los filtros solares son los productos que con mayor frecuencia producen fotoalergia, por diversos componentes.
- Un pequeño subgrupo de pacientes (5-10%) sufren "reacción persistente a la luz": conservan la hipersensibilidad a la luz aunque se identifique y se elimine la sustancia responsable.

MIR 05 (8163): Acude a consulta una mujer de 19 años que presenta, lesiones eritematosas, edema y alguna vesícula en cara, escote, dorso de manos y antebrazos. Las lesiones tienen 12 horas de evolución y han aparecido tras una excursión al campo. Entre los antecedentes personales destaca acné vulgar en tratamiento con retinoides tópicos y doxiciclina oral. El diagnóstico más probable es:

1. Erupción lumínica polimorfa
2. Reacción fototóxica*
3. Urticaria solar
4. Eritrodermia por fármacos
5. Fotodermatosis por hipersensibilidad

1.4. Dermatitis atópica

A. CONCEPTO Y PATOGENIA

- **CONCEPTO.** Manifestación cutánea de la atopia (tendencia a padecer asma, rinoconjuntivitis y eczema).
- **EPIDEMIOLOGÍA.** La prevalencia de dermatitis atópica está aumentando (del 5-20% en la población general).
- **CURSO.** Lo más frecuente es su aparición en el lactante y va disminuyendo su incidencia y prevalencia a lo largo de la vida (pero puede aparecer a cualquier edad). La mitad de los pacientes debutan dentro del primer año de vida; el 80% ya lo ha hecho a los 5 años. Carácter crónico. Curso recidivante en brotes desencadenados por alimentos, estrés, infecciones... Puede resolverse espontáneamente, pero el 40% de niños arrastran clínica a la edad adulta.

• ETIOLOGÍA: multifactorial

a) Herencia. Importante componente hereditario. Predisposición genética poligénica. Frecuentes antecedentes familiares (MIR). "Cada vez es mayor la evidencia que sustenta la asociación de la DA con mutaciones en la filagrina" (Farreras 17 Ed). "Cuando ambos progenitores sufren DA, >80% de sus niños manifiestan la enfermedad (algo más del 50% cuando sólo es uno de ellos)" (Harrison 18 Ed).

b) Alteraciones inmunológicas (tipo I; posible aumento en la síntesis de IgE), con respuesta inflamatoria exagerada frente a estímulos. Se ha implicado un locus el cr 11 relacionado precisamente con la hiperproducción de IgE. También se han encontrado alteraciones en las células de Langerhans.

c) Pérdida de la función barrera de la piel. Se comprueba un descenso en la cantidad total de lípidos y ceramidas ("manto cutáneo lipídico"). Estudios recientes dan especial importancia a las ceramidas, de las que se conocen 9 subtipos, especialmente las ceramidas 1 y 3.

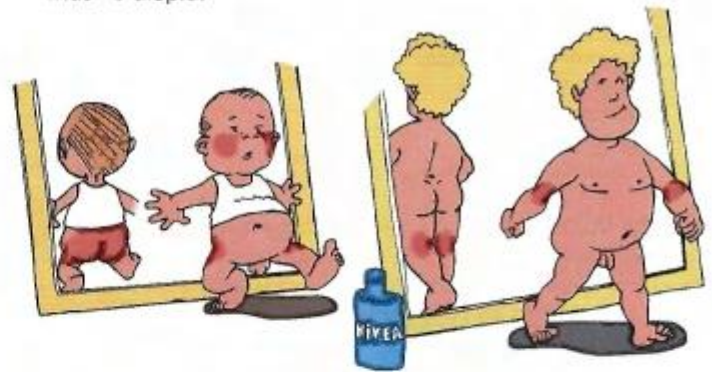


B. CLÍNICA

CLÍNICA CUTÁNEA	COMPLICACIONES	ENFERMEDADES ASOCIADAS
<ul style="list-style-type: none">• Eczema (agudo/crónico)• Xerosis (piel seca) (MIR)• Prurito (MIR) y lesiones por rascado• Queilitis descamativa en labios (MIR)• Pityriasis alba o dardros acromiante• Signo de Dennie-Morgan (doble pliegue palpebral) (MIR)• Queratosis pilar• Dermatitis plantar juvenil• Signo de Hertoghe (adelgazamiento cola cejas)• Lengua geográfica	<ul style="list-style-type: none">• Impetiginización• Infección por VHS (puede generalizarse... erupción variceliforme de Kaposi o eczema herpeticum)• Eritrodermia atópica	<ul style="list-style-type: none">• Atopia: asma, rinitis, conjuntivitis.• Ictiosis vulgar.• Alopecia areata, vitiligo...• Eccemas de contacto.• Trastornos genéticos y metabólicos- Sd de Netherton: ictiosis linear circunfleja, pelos en tallo de bambú - tricornexis invaginada - y DA.- Sd de Wiskott-Aldrich (Inmunología) (MIR).- Sd de Down.

C. FASES

- **Lactante:** eczema agudo y subagudo que afecta sobre todo cara (respetando el triángulo nasolabial), palidez perioral, cuello, tronco y superficies extensoras de extremidades (MIR). Suele aparecer a partir de los 2-3 meses de edad.
- **Infantil:** lesiones sobre todo en flexuras (MIR). Se van haciendo más secas y más crónicas, predominando la liquenificación (MIR) sobre la exudación.
- **Adulto:** similar a la DA de la infancia, pero con frecuencia presentan una enfermedad localizada (flexuras, manos, pies). Sospecha: antecedentes personales y familiares, estigmas de atopia.



DA del lactante



DA infantil

FAM 00 (6608): ¿Cuál de las siguientes manifestaciones cutáneas suele acompañar a la atopia?:

1. Piel seca*
2. Congestión facial
3. Onicodistrofia
4. Perniosis
5. Alopecia

MIR 00 (6906): Un niño de 5 años de edad tiene lesiones eczematosas crónicas de flexuras de brazos y piernas que producen intenso picor, asociadas a una queilitis descamativa de labios.

¿Cuál, entre los siguientes, es el diagnóstico más probable?:

1. Un eczema microbiano
2. Una dermatitis atópica*
3. Un eczema seborrérico
4. Un prurigo nodular
5. Una sarna

MIR 01 (7115): La aparición de un pliegue extra de piel por debajo del párpado inferior es una característica de:

1. Dermatitis seborreica
2. Rosácea
3. Pityriasis rosada
4. Dermatitis atópica*
5. Eczema de contacto

MIR 05 (8208): Niño de 3 años de edad que tras un golpe en el colegio presenta una lesión hemorrágica que cicatriza mal. El paciente había acudido antes en diversas ocasiones a Dermatología por eczema en cara y brazos, y a Pediatría por infecciones respiratorias. El hemograma indica leucocitos y eritrocitos normales, pero plaquetas escasas y pequeñas. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?:

1. Edema angioneurótico hereditario
2. Síndrome de Wiskott-Aldrich*
3. Hemofilia A
4. Púrpura trombopénica inmune
5. Dermatitis atópica

MIR 09 (9080): (21) Pregunta vinculada a la imagen nº 11. Una niña de 12 años viene a consulta con las lesiones que presenta la imagen 11, afectando a ambos huecos poplíteos. ¿Qué tipo de lesiones se ajustan mejor a las que presenta la niña?:

1. Lesiones esclerosas
2. Lesiones liquenificadas*
3. Lesiones atróficas
4. Lesiones habonosas
5. Lesiones costrosas residuales

MIR 09 (9081): (22) Pregunta vinculada a la imagen nº 11. El antecedente que nos puede dar más información en el caso de la imagen 11 sería:



Imagen 11

1. La existencia de más casos entre los que viven en la misma casa
2. Haber padecido lesiones en cara y dorso de brazos cuando era más pequeña*
3. Haber padecido un cuadro gripal con quince días de antelación
4. Haber vivido fuera de España
5. Tener piel de fototipo I

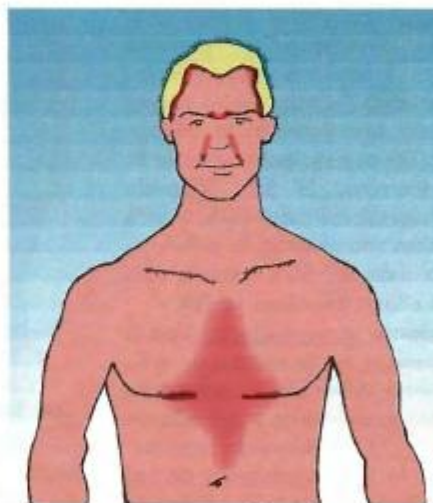
1.5. Dermatitis seborreica

A. CONCEPTO Y PATOGENIA

- Curso crónico y en brotes, relacionados con frecuencia con el estrés, el clima.... Puede afectar a niños o a adultos.
- Se ha implicado al género Malassezia en su etiología (levadura lipofílica, ¿respuesta inmune anormal al hongo?).
- Aunque es frecuente en inmudeprimidos (VIH -dermatosis no infecciosa más frecuente-, alcoholismo) o enfermedades neurológicas (Parkinson, ACV), la gran mayoría de pacientes debutan fuera de este contexto.

B. CLÍNICA

- Pápulas o placas eritematoescamosas pruriginosas con escamas untuosas y amarillentas, de localización en zonas seborreicas: cuero cabelludo (lo más frecuente, no produce alopecia (MIR), zona ciliar e interiliar (posible blefaritis asociada), surcos nasogenianos, CAE (posible otitis externa), zona interescapular y preesternal y grandes pliegues.



- Diferencia con DA del lactante: a) suele aparecer más precozmente (antes del tercer mes), b) afecta al "centro de la cara" y a pliegues, c) se resuelve en poco tiempo, d) no antecedentes familiares de atopia.
- Caspa o pitiriasis: forma menor de dermatitis seborreica.

- **Pseudotifia amiantácea (2MIR):** casos más intensos en que se forman gruesas escamas untuosas que engloban los cabellos. En el recién nacido y lactante puede generalizarse a todo el cuero cabelludo (costra láctea). No asocia adenopatías ni hepatoesplenomegalia, a diferencia de la enf de Letterer-Siwe (ver Pediatría).

MIR 02 (7379): ¿Cuál de los siguientes procesos ocasiona alopecia cicatrizal definitiva?:

1. Lupus eritematoso crónico discoide*
2. Herpes circinado
3. Alopecia areata
4. Pseudotifia amiantácea
5. Sífilis secundaria

MIR 03 (7640): ¿Cuál de los siguientes procesos determina una alopecia cicatrizal definitiva?:

1. Psoriasis
2. Liquen*
3. Eritema exudativo multiforme menor
4. Pseudotifia amiantácea
5. Eczema seborreico de cuero cabelludo

1.6. Otros eccemas

- **ECCEMA DISHIDRÓTICO.** Erupción eccematosa endógena que cursa inicialmente con formación de vesículas pruriginosas en palmas de las manos y/o en plantas de los pies, incluyendo también a las caras laterales de los dedos. Asociación frecuente a hiperhidrosis. Puede evolucionar a formas crónicas, más secas y descamativas.
- **PITIRIASIS RUBRA PILARIS.** Placas eritemato-descamativas anaranjadas de hiperqueratosis folicular sobre una piel eritematosa en tronco y extremidades que dejan islotes blancos de piel indemne. Puede haber hiperqueratosis palmoplantar amarillenta e hiperqueratosis subungueal. Puede ser hereditaria o adquirida, apareciendo la hereditaria en la infancia. Tto similar a la psoriasis con retinoides orales, metrotexate, ciclosporina... (similar a la psoriasis).
- **LIQUEN SIMPLE CRÓNICO** (neurodermatitis crónica circunscrita): estadio final de varias dermatosis eccematosas o pruriginosas, como la dermatitis atópica. Son placas de piel liquenificada por rascado crónico. Tto: romper el ciclo de picor-rascado, con corticoides tópicos de alta potencia (incluso en oclusión o intralesionales) y antihistamínicos orales sedantes.
- **ECCEMA NUMULAR:** lesiones con forma de moneda (numulares) que empiezan siendo pequeñas pápulas eritematoedematosas y terminan volviéndose costrosas y escamosas. Aparecen sobre todo en dorso de manos y áreas pretibiales. Curso recidivante.
- **ECCEMA ASTEATÓTICO:** ancianos con piel seca (prurito, descamación), sobre todo en cara anterior de extremidades inferiores y durante el invierno.
- **DERMATITIS DE ÉSTASIS:** aparece en las extremidades inferiores por insuficiencia venosa y edema crónico (trombosis venosa profunda, venas varicosas...). Suele empezar en la cara medial del tobillo.

1.7. Tratamiento de los eccemas

- Tratamiento estrella: los corticoides, en principio tópicos. En casos graves, pasaremos a los corticoides sistémicos.
- Para controlar el prurito, antihistamínicos orales (tópicos NO, fotosensibilidad).
- **Eccemas AGUDOS:** predominan las lesiones "líquidas", luego daremos corticoides en cremas o lociones, así como líquidos antisépticos y astringentes.
- **Eccemas CRÓNICOS:** predominan las lesiones "secas", luego daremos corticoides en pomadas o ungüentos, así como queratolíticos y emolientes.

- **Eccemas de causa EXÓGENA:** suprimir la exposición al agente irritante o sensibilizante.
- **ECCEMAS CRÓNICOS GRAVES DE MANOS,** que no responden a corticoides tópicos potentes: alitretinoína.
- **Dermatitis SEBORREICA:** corticoides tópicos en brotes agudos, queratolíticos, antifúngicos tópicos: champú de ciclopiroxolamina o de sulfuro de selenio, ketoconazol tópico... Ante un cuadro intenso y extenso con mala respuesta al tto, descartar inmunosupresión, incluido VIH.
- **Dermatitis ATÓPICA:** ningún tratamiento curativo.
 - Mantener la piel sana (hidratación, evitar irritantes...).
 - Reciente introducción en el mercado de cremas hidratantes "reparadoras de barrera" o "fisiológicas". Contienen ceramidas y otros lípidos; la corrección de la anomalía lipídica que es responsable del déficit de barrera en la piel atópica podría frenar la disregulación inmunológica que causa la DA.
 - En los brotes, corticoides tópicos (MIR) o inhibidores tópicos de la calcineurina: tacrolimus (MIR), pimecrolimus.
 - Antibióticos sistémicos si hay sobreinfección bacteriana.
 - En casos graves rebeldes al tto tópico: ciclos cortos (no como mantenimiento) de corticoides sistémicos (MIR), ciclosporina A (adultos) (MIR)... la fototerapia sólo ha demostrado eficacia relativa. En adultos con dermatitis atópica moderada o severa refractaria, como novedad (ensayos clínicos publicados), dupilumab (anticuerpo monoclonal humano anti I-4 e IL-13).

MIR 05 (8164): Un paciente de 23 años acude a consulta con un brote intenso de dermatitis atópica que afecta a la mayor parte de la superficie corporal y es muy pruriginoso. El tratamiento que **DEBE EVITAR** es:

1. Antihistamínicos tópicos*
2. Tacrolimus tópico
3. Ciclosporina oral
4. Corticoides orales
5. Corticoides tópicos

Los **INHIBIDORES TÓPICOS DE LA CALCINEURINA** (TACRÓLIMUS, PIMECRÓLIMUS) disminuyen la síntesis de citocinas proinflamatorias en el LT al inhibir la actividad fosforilasa de la calcineurina. Se pueden dar a niños con dermatitis atópica moderada-severa mayores de 2 años de edad, si la enfermedad no responde a corticoides tópicos o para evitar efectos secundarios de los mismos, como la atrofia cutánea (cara, cuello, pliegues), o si hacen falta tratamientos prolongados (4 o más brotes al año). Su reacción adversa más frecuente es la irritación local. No producen atrofia cutánea ni suprimen el eje hipotámico-hipofisis-adrenal. Se ha descrito que favorecen la aparición de linfomas. Están contraindicados en pacientes con alergia a macrólidos, inmunodeficiencias, infección viral activa o con sd de Netherton. Suspender el tto en caso de infección activa. Se recomienda administrar las vacunas durante los intervalos libres de tto. No hay experiencia con el uso concomitante de otros ttos. inmunosupresores, incluida la fototerapia.

NOTA: El tacrolimus y el pimecrolimus tópicos también se están utilizando últimamente en los **ECCEMAS CRÓNICOS DE MANOS**, con resultados aceptables sobre todo cuando se asocian a corticoides tópicos. Con el mismo fin también se están usando los retinoides, en concreto la alitretinoína, con menor número de efectos secundarios.

TAPIR
Tacrólimus
Pimecrolimus
R

2. Psoriasis

2.1. Introducción

A. CONCEPTO, EPIDEMIOLOGÍA Y CLÍNICA

- Trastorno cutáneo inflamatorio crónico de etiología desconocida y curso clínico variable de diversa gravedad que evoluciona en brotes.

II. DERMATOSIS ERITEMATOESCAMOSAS

- Pronóstico impredecible. Aproximadamente 2/3 padecen una psoriasis leve y 1/3 una psoriasis grave.
- Frecuente: 1-2% de la población mundial. Incidencia máxima en la 3ª década de la vida. Más frecuente en raza blanca.
- Las formas graves se asocian a diversas comorbilidades entre las que destacan el síndrome metabólico y un mayor riesgo de enfermedad cardiovascular. (Harrison 18 Ed, Farreras 17 Ed)
- LESIÓN ELEMENTAL: placa ERITEMATOSA bien delimitada, con descamación PLATEADA en superficie.
- Raspado metódico de BROCCQ: ayuda al diagnóstico clínico... si raspamos con una cucharilla o un objeto romo la placa de psoriasis, primero se eliminan escamas (signo de la bujía), luego el cuerpo mucoso de Malpighio (membrana de Duncan) y por último aparecen gotas de sangre de las papilas dérmicas (rocío hemorrágico de Auspitz) (2MIR). No está presente en la psoriasis invertida ni en la pustulosa.



Placas psoriásicas en codo

- Posible afectación UNGUEAL (20-50%): depresiones puntiformes (pitting, lo más frecuente pero poco específico), decoloración distal en "manchas de aceite" (marrón, amarillenta), hiperqueratosis subungueal y onicólisis distal (despegamiento de la uña), etc. Suele tener mal respuesta al tratamiento.



Piqueteado ungueal (pitting), manchas de aceite

- MAL PRONÓSTICO: comienzo antes de los 15 años, historia familiar de psoriasis.
- Factor HEREDITARIO importante:
 - Antecedentes familiares en al menos 1/3 casos.
 - Asociación al HLA CW6: formas más precoces y graves.
 - El HLA B27 se asocia sobre todo a formas tardías, artropáticas y pustulosas generalizadas (aparece en el 50% si hay afectación axial).

REPASO: INFLUENCIA DEL ANTÍGENO HLA-Cw6 EN LA PSORIASIS

Psoriasis HLA Cw6 (+)	Psoriasis HLA Cw6 (-)
Presentación en la infancia	Presentación en la vida adulta
Antecedentes familiares	Antecedentes ausentes
Grave	Leve
Recidivas frecuentes	Buena respuesta al tto

psoria**SIX**
HLA cw**6**
Cromosoma **6**

Possible alteración en el cromosoma 6 (gen PSOR-1), presente en más de la mitad de los pacientes afectados de psoriasis, y en otros genes.

B. FACTORES PRECIPITANTES O AGRAVANTES

- Traumatismos: fenómeno de Koebner frecuente (25%) (4MIR).
- Infecciones (MIR): la infección faríngea por estreptococo beta hemolítico puede desencadenar una psoriasis guttata (MIR).
- Fármacos: litio (MIR), betabloqueantes, antipalúdicos (MIR), aines, iecas, interferón, antiTNF, corticoides sistémicos...
- Otros: estrés (el más frecuente!) (MIR), clima (empeora con climas fríos, mejora con el calor, el sol y la humedad), alteraciones metabólicas, exceso de alcohol, tabaco... Con el embarazo, en general, mejora.

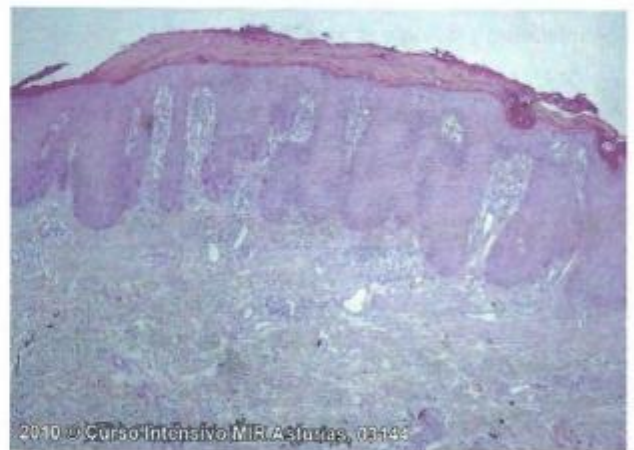
C. PATOGÉNESIS E HISTOLOGÍA

- En un paciente predispuesto, un factor desencadenante (...) provocaría inicialmente la aparición de un infiltrado de linfocitos Th que liberan citoquinas (TNF...) capaces de estimular a los queratinocitos, resultando una hiperplasia epidérmica (aumenta la población germinativa y disminuye el tiempo de recambio epidérmico) con un aumento de la queratinización ("el fenómeno fundamental de la psoriasis") (MIR). La anatomía patológica depende de este ritmo celular acelerado.

En la EPIDERMIS:

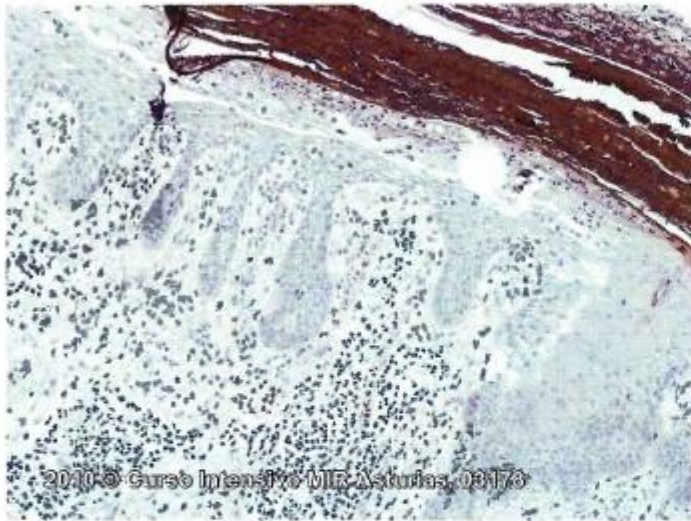
- hiperqueratosis paraqueratósica
- hipo o agranulosis
- acantosis psoriasiforme o regular

Aumento de la mayoría de las capas de la epidermis, pero por la cinética celular acelerada "no les da tiempo" a perder los núcleos ni a formar los gránulos de queratohialina.



- acúmulos de leucocitos PMN (exocitosis): abscesos de Munro-Saboreaud (en la capa córnea) o pústulas espongiformes de Kogoj (en el estrato espinoso).

- En la DERMIS: papilomatosis e infiltrado inflamatorio perivascular (sobre todo CD4), junto con dilatación y tortuosidad capilar.



FAM 00 (6610): Los siguientes factores pueden provocar un brote de psoriasis, **EXCEPTO**:

1. Infecciones
2. Factores hormonales*
3. Trauma
4. Medicamentos
5. Estrés

MIR 01 (7114): Cuando se observa una imagen histológica de acantosis con elongación de las crestas interpapilares -que incluso se fusionan entre sí-, hiperparaqueratosis y acúmulos epidérmicos de leucocitos polimorfonucleares, estamos hablando de una:

1. Ictiosis
2. Dermatitis (eccema)
3. Urticaria
4. Epidermólisis
5. **Psoriasis***

MIR 07 (8699): Señalar cuál de las siguientes afirmaciones es **FALSA** en relación a los efectos adversos de las sales de litio en el tratamiento del trastorno bipolar:

1. El litio puede ocasionar alteraciones de la función renal
2. El litio puede causar alteraciones de la electrofisiología cardíaca
3. El litio puede provocar exacerbación de la psoriasis
4. **El litio puede provocar insuficiencia respiratoria***
5. El litio puede producir hipotiroidismo

2.2. Formas clínicas

A. PSORIASIS VULGAR O EN PLACAS:

- Forma más frecuente en adultos.
- Placas simétricas en cuero cabelludo (no deja alopecia), rodillas y codos (zonas extensoras), zona lumbosacra...
- "Halo de Woronoff": zona periférica de piel clara alrededor de una placa, implica regresión.
- "Psoriasis gyrata": las placas confluyen y forman grandes placas de bordes geográficos.
- "Psoriasis anular": cuando inician su involución y empiezan a aclararse por el centro.
- Las placas aparecen poco a poco y pueden permanecer estables durante largos periodos de tiempo. Rara vez remiten espontáneamente.



B. PSORIASIS EN GOTAS

- Forma más frecuente en niños.
- Brotes eruptivos agudos de lesiones pequeñas, redondeadas y poco descamativas, de predominio en tronco.
- Tiende a regresar espontáneamente pero puede evolucionar a una psoriasis vulgar crónica.
- Relación con infección faríngea estreptocócica β -hemolítica (MIR).
- Diagnóstico diferencial: sífilis secundaria, pitiriasis rosada.



C. PSORIASIS ERITRODÉRMICA: eritema generalizado, con complicaciones sistémicas por la exfoliación intensa (MIR). Puede surgir como extensión progresiva de una psoriasis vulgar o aparecer bruscamente tras un periodo de intolerancia al tto tópico, a la luz o a un tto inadecuado. Grave.

D. PSORIASIS ARTROPÁTICA (ver Reumatología)

- Entre el 10-30% de pacientes con psoriasis tienen artritis psoriásica (Harrison 18Ed). Es más frecuente en ptes con afectación cutánea extensa.
- Articulaciones + afectadas: interfalángicas distales (2MIR).
- Su diagnóstico es clínico (MIR).

E. PSORIASIS PUSTULOSA

- Localizadas
 - Palma-plantar. Relación con el tabaco.
 - Psoriasis acral (acrodermatitis continua de Hallopeau): acropustulosis con destrucción ungueal y reabsorción de la falange distal.
- Generalizadas
 - Tipo Von Zumbusch: aparición aguda de fiebre y pústulas estériles por todo el cuerpo sobre base eritematosa (posible eritrodermia). Complicaciones sistémicas, grave.
 - Relacionada con el embarazo.

F. PSORIASIS INVERTIDA: afecta a pliegues axilar, inguinal, submamario, genitales (intértrigo psoriásico) y cursa sin descamación. Placas eritematosas bien delimitadas sin lesiones satélite (dx dif con el intétrigo candidiásico). Brocq negativo.



Psoriasis en gotas en una niña



Psoriasis pustulosa plantar



Psoriasis invertida afectando a zona inguinal. Psoriasis ungueal.

FAM 00: Atiende a un paciente de 37 años por una artritis en rodilla y tobillo izquierdos, muñeca derecha e interfalángicas distales del 2º y 3er dedo de la mano derecha, presentando además tumefacción evidente del 2º dedo del pie izquierdo que es doloroso, sobre todo a la extensión. En la exploración aprecia psoriasis en el cuero cabelludo. ¿Qué prueba de las siguientes es necesaria para establecer el diagnóstico de ARTRITIS PSORIÁSICA?

1. Proteína C Reactiva
2. Factor reumatoide
3. Biopsia sinovial
4. No precisa más datos para el diagnóstico*
5. Biopsia e inmunofluorescencia de la lesión cutánea

2.3. Tratamiento de la psoriasis

Los tratamientos de la psoriasis estabilizan la enfermedad y los brotes pero no la curan. Deberá ajustarse **INDIVIDUALMENTE** a cada paciente.



A. TÓPICO

En formas leves y estables, que afecten a <10% de la superficie corporal total.

- Emolientes (cremas hidratantes)... en todos los pacientes.
- Queratolíticos (ácido salicílico)... reducen la descamación y así favorecen la penetración de otros tto tópicos.
- **CORTICOIDES TÓPICOS:** fármacos más empleados. De elección en pliegues (MIR). Se combinan comercialmente con los demás tto tópicos (ej, betametasona + calcipotriol) para ganar eficacia.



ATENCIÓN

La mayoría de pacientes con psoriasis en placas localizada y estable se pueden tratar con corticoides tópicos de media potencia, aunque su uso prolongado suele acompañarse de pérdida de eficacia (taquifilaxia) o atrofia cutánea.
¿Qué otras opciones tenemos?

- **ANÁLOGOS VITAMINA D:** calcipotriol y tacalcitol (MIR). Irritación local, posible hipercalcemia por absorción.
- **RETINOIDES TÓPICOS:** tazaroteno.
Tanto los análogos vit. D como el derivado de la vit. A actúan modulando la expresión de genes que consiguen inhibir la proliferación epidérmica e inducir una diferenciación normal del queratinocito.
- **REDUCTORES:** poco usados
 - Antralina (ditanol): irritante (no en cara, pliegues o genitales), tiñe la piel (MIR).
 - Breas (alquitrán de hulla): maloliente y mancha. Champú para psoriasis de cuero cabelludo.

B. FOTOTERAPIA

- **UVB**
 - En brotes de psoriasis en gotas (MIR): placas finas o maculosas de evolución breve.
 - Embarazo o lactancia
- **PUVA** (psoralenos orales –más eficaces y más usados- o tópicos –menos efectos secundarios-). Contraindicado en niños, embarazadas (MIR), neoplasias cutáneas, enfermedad fotosensible, hepatopatía, IR... Protección ocular durante la exposición y durante las 24 horas siguientes (cataratas) (MIR). Se puede combinar con los corticoides tópicos (MIR).
 - Casos de larga duración...
 - Placas gruesas
- **Mejor emplear... UVB DE BANDA ESTRECHA (311nm):** aumenta mucho su eficacia. Estaría indicada en todo tipo de psoriasis, con resultados similares al PUVA y con menores efectos secundarios al no tener que tomar psoralenos.

C. SISTÉMICO

Reservado para las formas moderadas-graves de psoriasis no controladas con el tto tópico, refractarias, rápidamente progresivas o definidas por la regla de los 10:

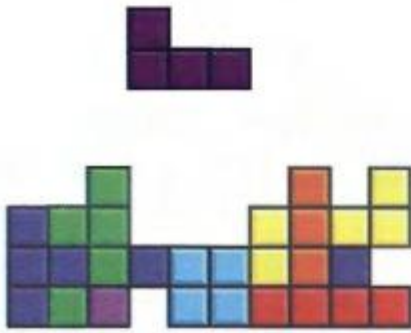
- Superficie afectada > 10% SCT
- PASI (Psoriasis Area and Severity Index) > 10 (índice de extensión y gravedad)
- DLQI (Dermatologic Life Quality Index) > 10 (índice de calidad de vida)

• METOTREXATE.

- Antagonista oral del ácido fólico (MIR).
- Especial indicación: psoriasis grave con artropatía.
- Efectos secundarios: neumonitis intersticial, aplasia medular (revierte con ácido fólico EV (2MIR), hepatotoxicidad dosis-dependiente (MIR), teratógeno (evitar el embarazo 3 meses tras finalizar el tratamiento, también en varones!), estomatitis ulcerativa...

• RETINOIDES SISTÉMICOS.

- Etretinato, acitretino.
- En psoriasis eritrodérmicas, pustulosas generalizadas (especial indicación)... Es útil cuando debemos evitar la inmunosupresión.
- Combinado con PUVA (RePUVA) aumenta su eficacia y permite bajar la dosis (MIR).
- Efectos secundarios (4MIR): ver tema I. Evitar embarazo hasta pasados 2 años (MIR)... por ello en mujeres en edad fértil probablemente no sean la mejor opción.



• CICLOSPORINA A.

- Se indica en la psoriasis grave cuando buscamos respuesta rápida al tratamiento.
- No teratógeno. El embarazo es una contraindicación relativa.
- Efectos secundarios (dosis dependientes): dermatitis, hiperuricemia e hipomagnesemia, hipercaliemia, nefrotoxicidad (fibrosis intersticial difusa renal) (MIR), HTA (MIR), hipertricosis e hiperplasia gingival (MIR), inmunosupresión, efecto rebote, epiteliomas. NO produce mielodepresión (MIR).



- **CORTICOIDES SISTÉMICOS:** ¡contraindicados! por su tendencia a causar rebrote al ser suspendidos (ej, formas pustulosas) y por la necesidad de dosis cada vez mayores para conseguir el mismo efecto (taquifilaxia).
- **APREMILAST** (novedad): inhibidor oral de la fosfodiesterasa 4. Aprobado por la US FDA. Indicado en la psoriasis en placas moderada a grave en pacientes adultos que no respondieron, que tienen una contraindicación o que no toleran otra terapia sistémica, entre las que se incluyen ciclosporina, metotrexato o psoraleno y radiación ultravioleta A (PUVA). Es una opción más.
- **FÁRMACOS BIOLÓGICOS:** último arsenal terapéutico introducido en el tratamiento de la psoriasis. Son fármacos inmunosupresores que bloquean pasos clave de la patogenia de esta enfermedad, la cascada de citocinas.



©Curso Intensivo MIR Asturias 2015

Indicaciones:

- Psoriasis moderada o grave en que los demás tratamientos sistémicos hayan fracasado, estén contraindicados o no se toleren.
- Artropatía psoriásica (el efalizumab y el ustekinumab no, actúan sólo en la piel).

Disponemos actualmente de los siguientes:

- **ETANERCEPT** subcutáneo: molécula anti-TNF.
- **INFLIXIMAB** intravenoso: anticuerpo monoclonal quimérico anti-TNF. Posible hipersensibilidad (quimérico).
- **ADALIMUMAB** subct: Ac monoclonal humano anti-TNF.
- **USTEKINUMAB** subct: anti- IL12 e IL23.
- Retirados del mercado: ALEFACEPT intramuscular (anti-CD2), EFALIZUMAB subcutáneo (Ac monoclonal humanizado anti-CD11a, retirado por su asociación a casos de leucoencefalopatía multifocal progresiva).

Reacciones adversas - contraindicaciones: insuficiencia cardíaca congestiva, descartar infección grave activa (tuberculosis, hepatitis, VIH...), leucoencefalopatía multifocal progresiva, cáncer, enf desmielinizantes, inmunodeficiencia, lupus, embarazo, lactancia...

MIR 02 (7464): ¿Cuál de las siguientes reacciones adversas NO aparecen en el curso de un tratamiento con ciclosporina A?

- Mielodepresión*
- Fibrosis intersticial difusa renal
- Hipertensión
- Hipertricosis
- Hiperplasia gingival

3. Liquen plano

3.1. Concepto, clínica

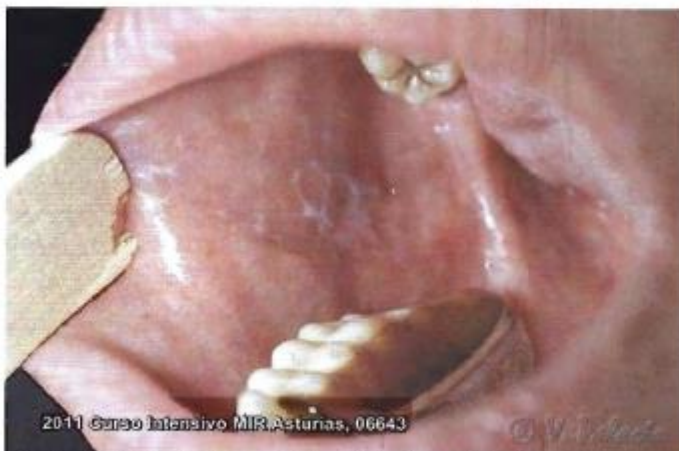
- **CONCEPTO.** Enfermedad inflamatoria cutánea relativamente frecuente (1%) que afecta sobre todo a varones y mujeres (igual proporción) de edad media. También se llama liquen ruber plano.
- **ETIOLOGÍA.** Desconocida... se cree que se trata de una enfermedad mediada inmunológicamente en la que los LT reconocen antígenos en la superficie de los queratinocitos basales y median su apoptosis. Se han involucrado diversos factores: virus (sobre todo hepatitis C...), fármacos (sales de oro, antipalúdicos, tiazidas...), cirrosis biliar primaria, neoplasias, etc. No hay historia familiar (MIR).
- **CLÍNICA.** Pápulas aplanadas violáceas (MIR), brillantes, poligonales (MIR), que pueden coalescer formando placas, y que presentan una estriación lineal blanquecina en superficie (estrias de Wickham MIR).
 - Fenómeno de Köbner frecuente (MIR).
 - Intenso prurito (4MIR).
 - Suelen ser bilaterales y simétricas (MIR).
 - Más frecuentes en caras de flexión de muñecas (2MIR), antebrazos, tobillos (MIR)...



repeMIR

Liquen plano: pápulas pruriginosas poligonales, brillantes de superficie aplanada y violáceas, que aparecen en flexuras. (6+)

- **AFECTACIÓN DE:**
 - Mucosas (hasta el 65% de pacientes): lesiones blanquecinas lineales, anulares o en enrejado, leucoplasia, erosiones... (2MIR).
 - Uñas: adelgazamiento, aumento de la estriación longitudinal, pterigio ungueal,...
 - Cuero cabelludo: alopecia cicatricial (2MIR)



2011 Curso Intensivo MIR Asturias, 06643

Las lesiones blanquecinas anulares y lineales persistentes en la mucosa yugal, lengua, labios... de un adulto sano, aún sin otras manifestaciones cutáneas, sugieren liquen plano (MIR)

• FORMAS CLÍNICAS:

- Forma papulosa: la descrita, la variedad de liquen plano más frecuente (MIR).
- Forma erosiva: en mucosas (estomatitis erosiva).
- Forma atrófica, forma hipertrófica: placas engrosadas en extremidades inferiores (zona pretibial) (MIR)
- Forma anular: frecuente en pene y escroto (MIR)
- Forma folicular (liquen plano pilaris): pápulas perifoliculares; cuando afecta a cuero cabelludo puede dejar una alopecia cicatricial.
- Otras

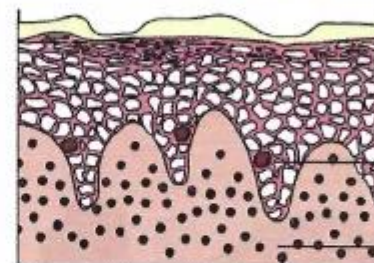
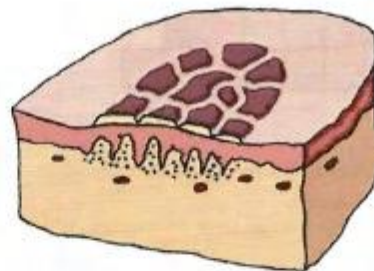
- **EVOLUCIÓN.** Curso hacia la autoinvolución. Posible hiperpigmentación residual.

Las lesiones orales crónicas deben vigilarse por riesgo de degeneración a carcinoma espinocelular, especialmente las formas erosivas (también se asocian con mayor frecuencia a hepatitis crónica C).

Liquen plano VHOral

3.2. Anatomía patológica

- Hiperqueratosis ortoqueratósica con hipergranulosis y acantosis irregular (papilas dérmicas en dientes de sierra).
- Degeneración vacuolar de las células basales (MIR) y queratinocitos apoptóticos (cuerpos de Civatte).
- Infiltrado celular en banda en la unión dermoepidérmica (dermatitis de interfase) (MIR).



Acantosis

Cuerpos de Civatte

Infiltrado en banda

3.3. Tratamiento

- Corticoides tópicos + antihistamínicos orales.
- En mucosas, sobre todo bucal, tb retinoides sistémicos (acitretino) si la afectación es grave y anestésicos tópicos.
- También: corticoides orales (formas extensas, no controladas, lesiones ulceradas, destrucción progresiva de las uñas, alopecia), ciclosporina, fototerapia...



Alopecia cicatricial



Lesiones blanquecinas en mucosa oral y labial



Afectación ungueal con aumento de estriación longitudinal, pterigio,...



Pápulas-placas aplanadas, brillantes y poligonales

MIR 02 (7380): Enfermo de 40 años que presenta desde hace tres meses unas lesiones papulosas poligonales localizadas en cara anterior de muñecas y en tobillos, acompañadas de prurito. El estudio histopatológico de una lesión muestra una dermatitis de interfase con degeneración vacuolar de las células basales. ¿Cuál es el diagnóstico?

1. Pityriasis rosada
2. Papulosis linfomatoide
3. Psoriasis eruptiva
4. Liquen plano*
5. Pápulas piezogénicas

MIR 03 (7640): ¿Cuál de los siguientes procesos determina una alopecia cicatricial definitiva?

1. Psoriasis
2. Liquen*
3. Eritema exudativo multiforme menor
4. Pseudotiña amiantácea
5. Eczema seborreico de cuero cabelludo

MIR 07 (8686): Con relación a las manifestaciones clínicas del liquen plano, todas las respuestas son correctas, EXCEPTO:

1. Distribución simétrica, en zonas flexurales
2. Prurito en la mayoría de los pacientes
3. La variante anular se localiza con preferencia en el pene
4. La variante hipertrófica se localiza preferentemente en el cuero cabelludo*
5. La afectación oral aparece en los 2/3 de la totalidad de los casos

MIR 00 (6852): Enferma de 40 años consulta por la aparición hace dos meses de pápulas poligonales de color violáceo en cara anterior de muñecas con prurito intenso. Además presenta lesiones en mucosa oral de aspecto reticulado blanquecino. El diagnóstico más probable es:

1. Psoriasis
2. Liquen plano*
3. Pityriasis rubra pilaris
4. Dermofitosis
5. Eczema numular

MIR 08 (8944): ¿En cuál de las siguientes enfermedades es más frecuente la alopecia cicatricial?

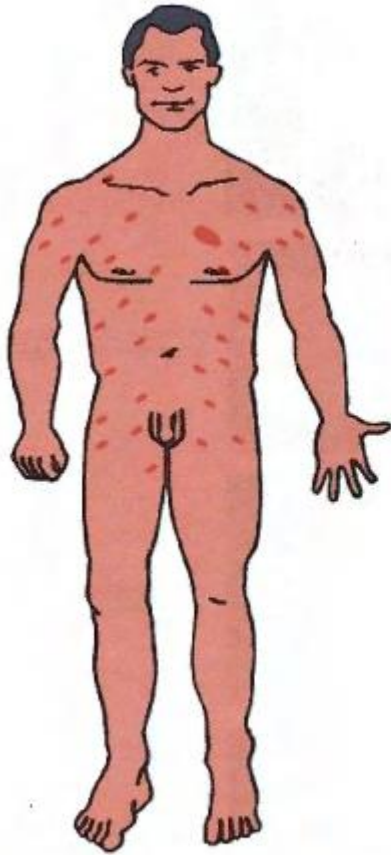
1. Protoporfiria eritropoyética
2. Liquen ruber plano*
3. Dermatitis atópica
4. Pityriasis rosada
5. Eritema crónico migrans

MIR 11 (9699): Paciente que presenta desde hace 2 semanas una erupción pruriginosa constituida por múltiples pápulas eritemato-violáceas poligonales, de superficie aplanada, localizadas preferentemente en cara anterior de muñecas, zona pretibial y área lumbar. Además presenta lesiones reticuladas blanquecinas en mucosa yugal. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

1. Pityriasis versicolor
2. Micosis fungoides
3. Psoriasis en gotas
4. Pityriasis rosada de Gibert
5. Liquen plano*

4. Pityriasis rosada de Gibert

- Dermatitis aguda y autolimitada (3-6 semanas) (MIR) de causa desconocida (¿virus herpes 7?) que afecta principalmente a jóvenes (2MIR) y es más frecuente en primavera (MIR) y otoño.
- Inicio con lesión única (2MIR) ("placa heraldo"), generalmente en tronco, de 2-3cm de diámetro. A los pocos días aparecen otras lesiones semejantes pero de menor tamaño, distribuidas por tronco, cuello y raíz de extremidades.
- Lesiones asintomáticas o ligeramente pruriginosas, redondeadas u ovaladas, con su eje mayor paralelo a las líneas de tensión de la piel (distribución "en árbol de Navidad"), de color rosado y cubiertas de escamas finas y secas sobre todo en la periferia ("en collarete") (2MIR). Desaparecen sin cicatriz.



MIR 97 (5311): Una mujer de 20 años presenta, en primavera, una mancha circinada color salmón, con descamación en collarete localizada en el pecho y pocos días después otras lesiones similares, pero más pequeñas, diseminadas por el tronco. Son asintomáticas. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

1. Roseola sifilítica
2. Leishmaniasis
3. Herpes circinado
4. Pitiriasis versicolor
5. Pitiriasis rosada*

MIR 99 (6342): Una mujer joven consulta porque, desde hace unas 2 semanas, le han aparecido de forma eruptiva unas máculas y placas eritematosas en el tronco. Refiere que hubo una lesión más grande que precedió a las demás. Las lesiones presentan una descamación más fina en la periferia y son discretamente pruriginosas. No existe afectación palmoplantar. La serología luética es negativa. ¿Qué tipo de pitiriasis, entre las siguientes, es la más probable?:

1. P. versicolor
2. P. rubra pilaris
3. P. liquenoide y varioliforme aguda
4. P. rosada*
5. P. liquenoide crónica

- Diagnóstico diferencial: lues secundaria (MIR) (afecta palmas y plantas) (MIR), psoriasis en gotas, dermatofitosis, pitiriasis versicolor, dermatitis seborreica y erupciones por fármacos.
- No requiere tratamiento etiológico (sólo sintomático).



Placa heraldo



Pápulas eritematosas siguiendo las líneas de tensión de la piel



RESUMEN DERMATOSIS ERITEMATOESCAMOSAS

1. ECCEMAS

- Proceso inflamatorio no infeccioso y superficial de la piel. Agudo (vesiculoso y exudativo; su lesión elemental es la espongiosis) o subagudo y crónico (descamación y liquenificación). El prurito es frecuente
- ECCEMA DE CONTACTO IRRITATIVO: acción directa de sustancias irritantes sobre la piel. Dermatitis del ama de casa y dermatitis del pañal. Sin mecanismo inmunológico.
- ECCEMA DE CONTACTO ALÉRGICO: sustancias con capacidad alergénica (mecanismo inmunitario tipo IV o celular). Diagnóstico por pruebas epicutáneas. Níquel (en bisutería y joyería), Cobalto, Mercurio, Cromo (en cemento, curtido del cuero...)...
- ECCEMA FOTOTÓXICO: sustancia química más luz ultravioleta. Dermatitis de berloque, quinolonas, tetraciclinas
- ECCEMA FOTOALÉRGICO: la luz ultravioleta transforma la sustancia fotosensibilizante en un nuevo antígeno. (mecanismo inmunitario tipo IV o celular). Diagnóstico por fotoparche. Filtros solares, fármacos...
- DERMATITIS ATÓPICA: va disminuyendo su incidencia y prevalencia a lo largo de la vida. Cursa con prurito, xerosis, pitiriasis alba, queratosis folicular, etc. Prevalencia en aumento. Déficit de ceramidas, alt inmunológicas, herencia. Sobreinfecciones. Fases: lactante (cara, palidez perioral, sups extensoras), infantil (flexuras), adulto (localizado). INHIBIDORES TÓPICOS DE LA CALCINEURINA: tacrolimus y pimecrolimus!
- DERMATITIS SEBORREICA: Curso crónico y en brotes. Puede afectar a niños o a adultos. Se ha implicado al *Pityrosporum ovale* en su etiología y es más frecuente en VIH y Parkinson. Cursa con escamas untuosas y amarillentas, junto a eritema y prurito en las zonas seboreicas. Antifúngicos tópicos (ketoconazol).
- TRATAMIENTO: en fases agudas fomentos con antisépticos y astringentes junto con corticoides en cremas o lociones y en fases crónicas corticoides en pomadas o ungüentos, queratolíticos, reductores y emolientes. En casos graves corticoides sistémicos. Si el prurito es muy intenso asociar antihistamínicos

2. PSORIASIS

- Trastorno cutáneo inflamatorio crónico de etiología desconocida que evoluciona en brotes.
- Placas eritematosas, con descamación plateada, por aumento de queratinización. Raspado metódico de Brocq.
- Afectación ungueal (20-50%): pitting, manchas de aceite, hiperqueratosis, onicolisis...
- Antecedentes familiares más de la mitad de los pacientes y asociación al HLA CW6 y B27. Cromosoma 6.
- FACTORES PRECIPITANTES O AGRAVANTES: traumatismos (fenómeno de Koebner), infecciones, fármacos, estrés, clima (empeora con climas fríos), alteraciones metabólicas, exceso de alcohol,...
- AP: hiperqueratosis paraqueratósica, acúmulos de PMN (abscesos de Munro-Saboreaud) y acantosis psoriasiforme. Papilomatosis e infiltrado inflamatorio perivascular (sobre todo CD4) en dermis
- PSORIASIS VULGAR O EN PLACAS: Forma más frecuente. Placas en cuero cabelludo (no deja alopecia), rodillas, codos, zona lumbosacra...
- PSORIASIS EN GOTAS: brotes eruptivos de lesiones pequeñas, redondeadas, de predominio en tronco; más frecuente en niños y jóvenes. Tiende a regresar espontáneamente pero puede evolucionar a una psoriasis vulgar crónica. Relación infección estreptocócica
- Otras formas: eritrodérmica, artropática, pustulosa, invertida (en pliegues)
- Tratamiento:
 - TÓPICO: emolientes y queratolíticos, corticoides (elección en pliegues), reductores: antralina (ditanol) que irritante y tiñe la piel y breas (alquitrán de hulla), calcipotriol y tacalcitol (análogos de la vitamina D), retinoides (tazaroteno)
 - UVB: evolución breve (ej.: brotes de psoriasis en gotas), placas finas o maculosas, embarazo o lactancia. Si se emplea el UVB de banda estrecha (311nm), aumenta mucho su eficacia (estaría indicada en todo tipo de psoriasis, con resultados similares al PUVA y con menores efectos secundarios al no tener que tomar psoralenos)
 - SISTÉMICO: Metotrexate, retinoides (combinado con PUVA -RePUVA- aumenta su eficacia y permite bajar la dosis), ciclosporina A... IFÁRMACOS BIOLÓGICOSII: a) Psoriasis vulgar moderada o grave en que los demás tratamientos sistémicos hayan fracasado o estén contraindicados; b) Artropatía psoriásica.

3. LIQUEN PLANO

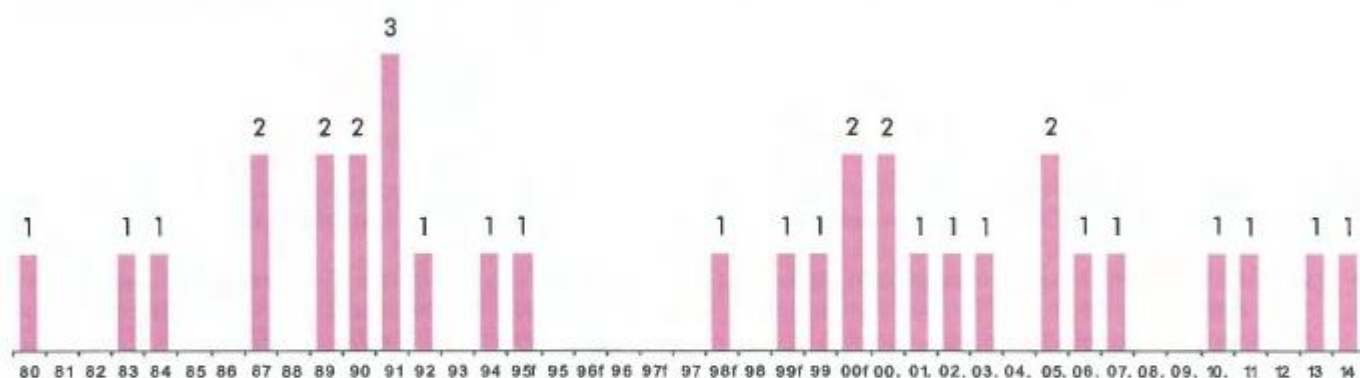
- Enfermedad inflamatoria cutánea de causa es desconocida (se han involucrado el VHC, sales de oro...)
- Pápulas violáceas, brillantes, poligonales con estriación lineal blanquecina en superficie (estrias de Wickham). Fenómeno de Köbner y prurito. Más frecuentes en caras de flexión de muñecas y antebrazos, tobillos,... Posible afectación de mucosas (lesiones blanquecinas lineales, anulares o en enrejado, leucoplasia,...) y de uñas
- Forma más frecuente la papulosa, pero también puede ser erosivo, ampolloso y folicular (liquen planopilaris, que cuando afecta a cuero cabelludo puede originar una alopecia cicatricial)...
- Autoinvolución (lesiones orales crónicas riesgo de degeneración a carcinoma espinocelular)
- AP: Hiperqueratosis con hipergranulosis y acantosis irregular, degeneración vacuolar de las células basales y queratinocitos apoptóticos (cuerpos de Civatte) e infiltrado celular en banda
- TRATAMIENTO: corticoides, antihistamínicos, retinoides (afectación grave de mucosas)...

4. PITIRIASIS ROSADA

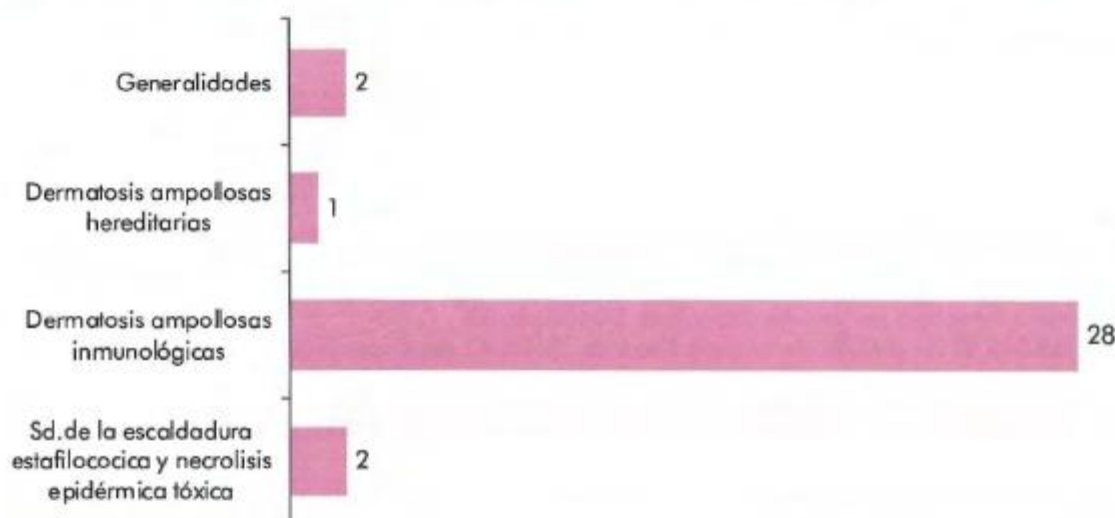
- Aguda y autolimitada de causa desconocida (¿herpes 7?) que afecta a jóvenes y es más frecuente en primavera y otoño
- Inicio con lesión única ("placa heraldo") y a los pocos días aparecen otras lesiones semejantes pero de menor tamaño, distribuidas por tronco, cuello y raíz de extremidades. Asintomáticas, ovaladas, con su eje mayor paralelo a las líneas de la piel, de color rosado y cubiertas de escamas finas y secas sobre todo en la periferia ("en collarete")
- No requiere tratamiento (sólo sintomático)

Dermatosis ampollas

Número de preguntas del capítulo en el MIR



Número de preguntas de cada tema



Imprescindible

Es uno de los temas mayor densidad de conceptos MIR más repetidos, lo cual lo convierte en un tema altamente rentable.

Para no hacerte un lío al estudiar este tema, es muy importante que tengas siempre presente el esquema general del capítulo: primero veremos las dermatosis ampollas de etiología hereditaria y luego pasaremos a las de etiología inmunológica (más importantes). Dentro de éstas diferenciaremos dos grandes grupos: el de los pénfigos (con ampollas intraepidérmicas) y el de los penfigoides y otras enfermedades que cursan con ampollas subepidérmicas. Este croquis mental te ayudará a "situar" cada enfermedad de una manera lógica en el capítulo, para ayudarte a memorizar las particularidades de cada una.

En los últimos años, las preguntas que han caído han sido principalmente el diagnóstico diferencial de la porfiria cutánea tarda, casos clínicos y pruebas complementarias para el diagnóstico del penfigoide ampolloso, y el diagnóstico diferencial de la necrosis epidérmica tóxica.

Presta especial atención a los pénfigos vulgar y vegetante, la dermatitis herpetiforme y la necrosis epidérmica tóxica; no puedes dejar de estudiarte estas tres enfermedades a fondo, sobre todo lo referente a su clínica, diagnóstico diferencial y pruebas complementarias para su diagnóstico.

Mis apuestas, además de lo ya preguntado, son: a) pénfigo crónico benigno familiar (Hailey-Hailey), b) patogenia de los pénfigos, c) epidermolisis ampollosa adquirida.

1. Porfiria hepatocutánea tarda: déficit de uroporfirinógeno decarboxilasa, lesiones ampollas con hiperpigmentación e hipertriosis, favorecidas por traumatismos, alcohol y exposición al sol. (11 MIR)
2. La anatomía patológica en la porfiria cutánea tarda muestra ampollas subepidérmicas con manguitos perivascuales PAS-positivos en la dermis papilar. La IFD muestra depósitos inespecíficos de Igs a nivel perivascular.
3. En los pénfigos las ampollas son intraepidérmicas, producidas por acantolisis inducida por autoanticuerpos IgG dirigidos contra la superficie de los queratinocitos (sustancia intercelular epitelial de la epidermis) (8 MIR); en concreto contra la desmogleína de los desmosomas. Nikolsky positivo. Por IFI se pueden detectar los autoanticuerpos patogénicos, lo cual tiene valor pronóstico y además

4. **Formas de pénfigos:** vulgar (el más frecuente y grave), vegetante, foliáceo, eritematoso, paraneoplásico, iatrogénico.
5. **Tratamiento de los pénfigos:** se basa en prednisona a dosis de 1-2 mgr/kg/día en los brotes, con posterior descenso e instauración de una dosis de mantenimiento.
6. En los **penfigoides** las ampollas son subepidérmicas, producidas por depósitos lineales de IgG en la membrana basal; en concreto dirigidos contra proteínas localizadas en los hemidesmosomas. No hay acantolisis y el Nikolski es negativo.
7. **Penfigoide ampolloso:** enfermedad ampollosa autoinmune más frecuente en ancianos. Ampollas subepidérmicas tensas, contenido serohemático y depósitos de IgG y C3 en la membrana basal. (3 MIR)
8. El **penfigoide cicatricial o benigno de las mucosas** se caracteriza por lesiones mucosas erosivas con mucha tendencia a la cicatrización y a la formación de sinequias en boca, conjuntiva...
9. El **penfigoide gestacional o herpes gestationis** suelen ser mujeres que, en relación con el embarazo, presentan un rash urticariforme periumbilical con vesículas y ampollas con agrupación herpetiforme. En la IFD se comprueba un depósito lineal de C3 en la membrana basal.
10. En la **epidermolisis ampollosa adquirida** los autoanticuerpos IgG van dirigidos contra el colágeno tipo VII de las fibrillas de anclaje de la membrana basal (lineal).
11. **Dermatitis herpetiforme:** vesículas agrupadas y pruriginosas. Se asocia a enteropatía por gluten. Precisa dieta exenta de gluten. (9 MIR)
12. En la **dermatitis herpetiforme** no hay síntomas digestivos ni datos de laboratorio de malabsorción, pero sí alteraciones de mucosa intestinal. Hay mayor frecuencia de los haplotipos HLA B8, DR3 y DQw2. Existen depósitos granulares de IgA y neutrófilos en dermis papilar, en los vértices de las papilas dérmicas. El tratamiento con sulfona requiere controles hematológicos.
13. La **dermatosis IgA lineal** se expresa clínicamente como placas eritematosas que tienen en su periferia vesículas y ampollas tensas, con distribución "en collar de perlas".
14. El **síndrome de la escaldadura estafilocócica** es un cuadro tóxico producido por *S. aureus*; la toxina epidermolítica ataca la desmogleína 1, produciendo acantolisis subcórnea (niños con amplios despegamientos superficiales). Diagnóstico diferencia con la NET (adultos, fármacos, grave).

1. Generalidades

Procesos dermatológicos que cursan con la formación de **ampollas y/o vesículas** por una **solución de continuidad intraepidérmica** (ampollas intraepidérmicas) o de la unión dermoepidérmica (ampollas subepidérmicas). Grupos:

A. HEREDITARIAS

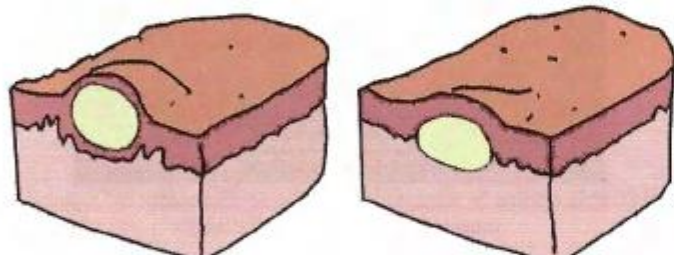
- Epidermolisis ampollosa hereditaria: simple, juntural, distrófica
- Pénfigo benigno familiar crónico (enf. de Hayley-Hayley)

B. INMUNOLÓGICAS

- Ampolla intraepidérmica
 - Pénfigos (MIR)
- Ampolla subepidérmica
 - Penfigoides (MIR)
 - Epidermolisis ampollosa adquirida (MIR)
 - Enfermedades ampollares IgA: dermatitis herpetiforme y dermatosis IgA lineal

C. OTRAS

- Infecciosas: Sd de la escaldadura estafilocócica, impétigo ampolloso, herpes...
- Otras: necrosis epidérmica tóxica (NET), eccema agudo, incontinencia pigmenti (primeras fases), ictiosis congénita ampollosa, porfirias (MIR), bullosis diabética...



Ampolla intraepidérmica

Ampolla subepidérmica

1.1. Porfiria cutánea tarda

Las porfirias se estudian en Digestivo. Las porfirias cutáneas llevan en su nombre la palabra "cutánea" o "eritropoyética" (la porfiria aguda intermitente no tiene lesiones cutáneas).

AD (adolescentes) o adquirida (adultos), en relación a hepatotóxicos: VHC, alcohol...

- Déficit hepático de uroporfirinógeno descarboxilasa, se acumula uroporfirinógeno III.

CLÍNICA:

- Hiperfragilidad cutánea en dorso de manos: ampollas TENSAS (subepidérmicas), erosiones, quistes de millium.
- Hiperpigmentación facial.
- Hipertricosis malar.
- Moderada fotosensibilidad (no inmediata; será muy marcada en la protoporfiria eritropoyética).
- Afectación hepática asintomática. No brotes digestivos ni neurológicos (diferencia con la PAI).
- DX: porfirinas en orina y heces (aumentadas).
- BIOPSIA: ampollas subepidérmicas con manguitos perivasculares PAS-positivos en la dermis papilar (MIR). La IFD muestra depósitos inespecíficos de Igs a nivel perivascular.
- TTO: eliminar hepatotóxicos + sangrías periódicas + cloroquina oral (tema I: "cloroquina en las fotodermatosis").

MIR 10 (9426): Hombre de 62 años con antecedentes de **hábito enólico** importante, portador de **virus de hepatitis C**, sigue tratamiento con ibuprofeno por una tendinitis en hombro derecho, acude a su dermatólogo porque **después de pasar 2 semanas** de vacaciones en la **playa** observa la aparición de **ampollas tensas** en **dorso de manos**. A la exploración además de localización y ligera **hipertricosis malar**. El **diagnóstico** más probable es:

1. Epidermolisis ampollosa adquirida
2. Porfiria cutánea tarda*
3. Reacción fototóxica
4. Dermatitis de contacto
5. Porfiria aguda intermitente

MIR 11 (9700): Enfermo de 60 años que refiere hace 10 días la aparición de **lesiones ampollas** en **dorso de manos** después de la **exposición solar**. El cuadro se acompaña de **fragilidad cutánea**. Histopatológicamente existe una **ampolla subepidérmica** con **depósitos PAS positivos** en y alrededor de los vasos dérmicos superficiales. El **diagnóstico más verosímil** será:

1. Pénfigo benigno familiar
2. Penfigoide
3. Porfiria cutánea tarda*
4. Pénfigo vulgar
5. Síndrome de la piel escaldada

2. Dermatitis ampollas hereditarias

2.1. Epidermolisis ampollosa (EA)

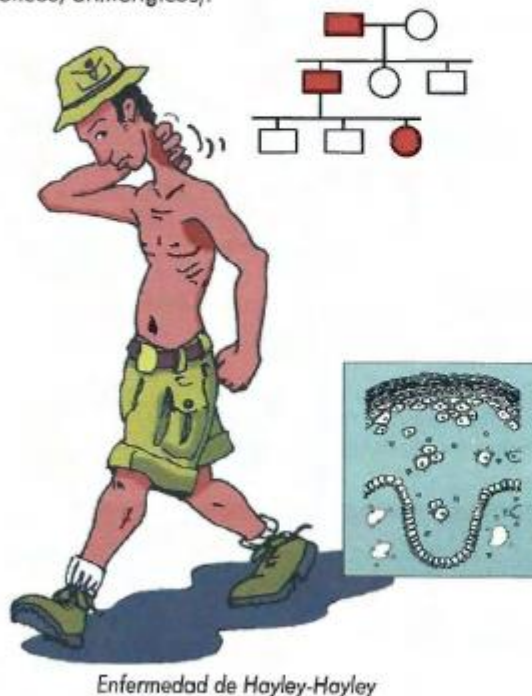
- Desde el nacimiento, formación de ampollas en piel y erosiones en mucosas ante mínimos traumatismos

- Fragilidad congénita y heredada de piel y mucosas. Clasificación según clínica, alteraciones ultraestructurales y patrones de herencia: hay formas graves, incluso letales, y formas leves.
- Todas las formas pueden afectar a las uñas y dejar cicatrices, incluyendo alopecia cicatricial, aunque son poco frecuentes y leves en las formas simples y muy frecuentes y graves en las formas distróficas.
- Se pueden afectar otros tejidos con revestimiento epitelial: ojo, cavidad oral, esófago, genitourinario...
- La afectación del esmalte es característica de las EA junturales (varios subtipos, el tipo Herlitz es la EA con peor pronóstico vital).
- No existe tratamiento específico. Tto de las infecciones. Cirugía plástica reconstructiva. Evitar los traumatismos.

	Herencia	Ampollas	Defecto
EA SIMPLE (la más frecuente y leve)	AD	Intraepid.	Rotura de queratinocitos basales ("epidermolíticas")
EA JUNTURAL o de la unión.	AR		Hemidesmosomas anormales
EA DISTRÓFICA	AD ó AR	Subepid.	Alteración de las fibrillas de anclaje (colágeno tipo VII) ("dermolíticas")

2. Pénfigo crónico benigno familiar (Enfermedad de Hailey-Hailey)

Enfermedad ampollosa AD (70%) caracterizada por un defecto en el cemento intercelular de la epidermis. Suele comenzar en la adolescencia, con lesiones pruriginosas vesículo-ampollosas, erosiones y costras preferentemente en zonas sometidas a fricción (flexuras, axilas y caras laterales del cuello).
 Nikolski positivo en las zonas afectas.
 Mejora con la edad y cursa en brotes que pueden ser desencadenados por el roce, infecciones y el calor del verano.
 Histología: ampollas intraepidérmicas con acantosis intensa (MIR) (imagen en "muro de ladrillos destruido") y células disqueratóticas.
 Tratamiento: corticoides tópicos y tratar las sobreinfecciones (antibióticos, antifúngicos).



3. Dermatitis ampollosas inmunológicas

3.1. Pénfigo

A. PATOGENIA

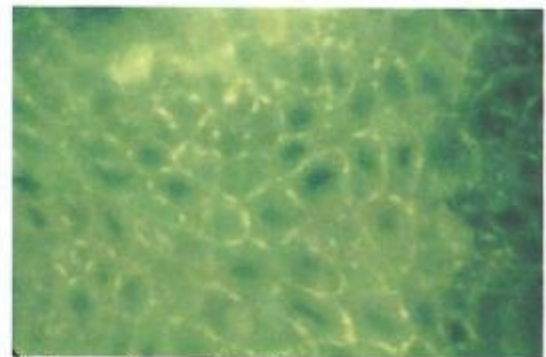
- Ampollas intraepidérmicas (2MIR) con acantosis (3MIR), que es inducida por autoanticuerpos IgG contra la sustancia intercelular epitelial (3MIR) (superficie de los queratinocitos MIR). Nikolsky +.
- La lesión histológica más característica del pénfigo vulgar es la acantosis (3MIR).
- En concreto los Acs van dirigidos contra la **DESMOGLEÍNA**, glicoproteína transmembrana presente en los desmosomas que actúa como molécula de adhesión.
 - En la afectación mucosa predominan los anti-desmogleína 3.
 - En la afectación cutánea predominan los anti-desmogleína 1.

cutánea
mucosa

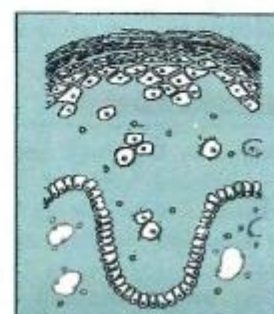
B. DIAGNÓSTICO

- Las IgG se demuestran por IFD (inmunofluorescencia directa) en piel perilesional y por e IFI (inmunofluorescencia indirecta) en suero.
- No se puede diferenciar el subtipo de pénfigo por el patrón de IFD.
- Por IFI encontramos anticuerpos IgG circulantes contra la sustancia intercelular epitelial (MIR), que son patogénicos.
- La IFI tiene alta sensibilidad y especificidad en todas las formas de pénfigo, especialmente en el pénfigo vulgar y en el foliáceo donde es positiva en el 80-90%.
- La IFI tiene valor pronóstico (proporcional a la actividad, se pueden cuantificar por ELISA) y sirve para seguimiento en la terapia.

repeMIR
 La lesión histológica del pénfigo vulgar es la ampolla intradérmica con acantosis. (3+)



IFD: IgG contra la superficie de los queratinocitos o "espacio intercelular epidérmico" (3MIR)



Acantosis

C. CLASIFICACIÓN

- Formas profundas (hendidura suprabasal)
 - Pénfigo vulgar
 - Pénfigo vegetante
- Formas superficiales (hendidura en la granulosa o inmediatamente debajo de ella)
 - Pénfigo foliáceo
 - Pénfigo eritematoso
- Pénfigo paraneoplásico: se ha descrito la asociación con timoma y miastenia gravis.
- Pénfigo por fármacos: penicilamina, captopril, sales de oro... (fármacos con grupo tial), otros... La clínica tiende a parecerse más al pénfigo foliáceo que al vulgar, con afectación de mucosas.

D. TRATAMIENTO

- Glucocorticoides sistémicos: prednisona a dosis de 1 mgr/kg/día en los brotes, con posterior descenso e instauración de una dosis de mantenimiento. Iniciarlo cuanto antes. Es el tratamiento fundamental. La mortalidad de los pacientes con pénfigo ha disminuido drásticamente (de un 60-90% a un 5% en el pénfigo vulgar).
- En caso de efectos secundarios, falta de respuesta a corticoides a dosis altas o imposibilidad de bajar las dosis... asociar inmunosupresores como azatioprina, ciclofosfamida o mico-fenolato mofetilo... u otros tratamientos coadyuvantes (sulfona, plasmaféresis, rituximab, inmunoglobulinas EV...).
- En el pénfigo iatrogénico, retirar el fármaco.

E. PÉNFIGO VULGAR

- Forma más frecuente y más grave.
- Suele comenzar a los 50-60 años.
- Afecta por igual a ambos sexos.
- Lesiones iniciales más frecuentes en mucosa oral (erosiones dolorosas); puede afectar también a otras mucosas. Suele ser la forma de presentación.
- Ampollas flácidas (MIR) y de contenido claro (MIR) sobre piel normal (MIR), que se rompen rápidamente originando erosiones y costras (MIR). Por lo general no existe prurito. Posible afectación del estado general.
- Suelen curar sin cicatriz (hiperpigmentación residual), salvo sobreinfección.
- En piel lesional puede haber exocitosis de eosinófilos intraepidérmicos, dentro de las ampollas.
- Con el tto, la enfermedad remite en unos pacientes, otros precisan largos periodos de tto, otros mueren.



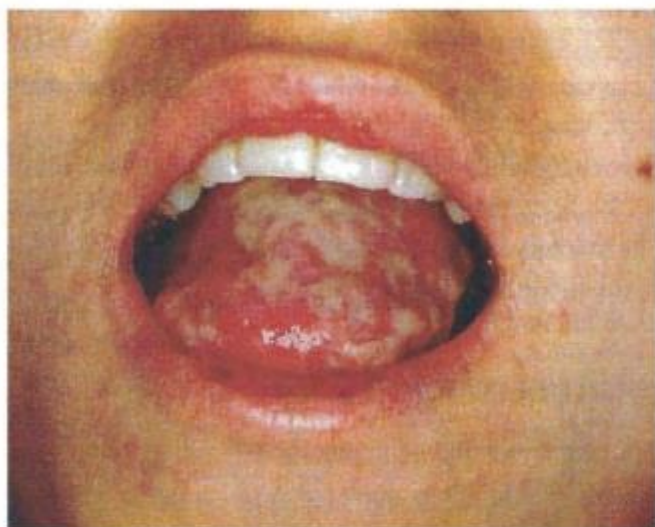
Ampollas flácidas y de contenido claro sobre piel normal

F. PÉNFIGO VEGETANTE

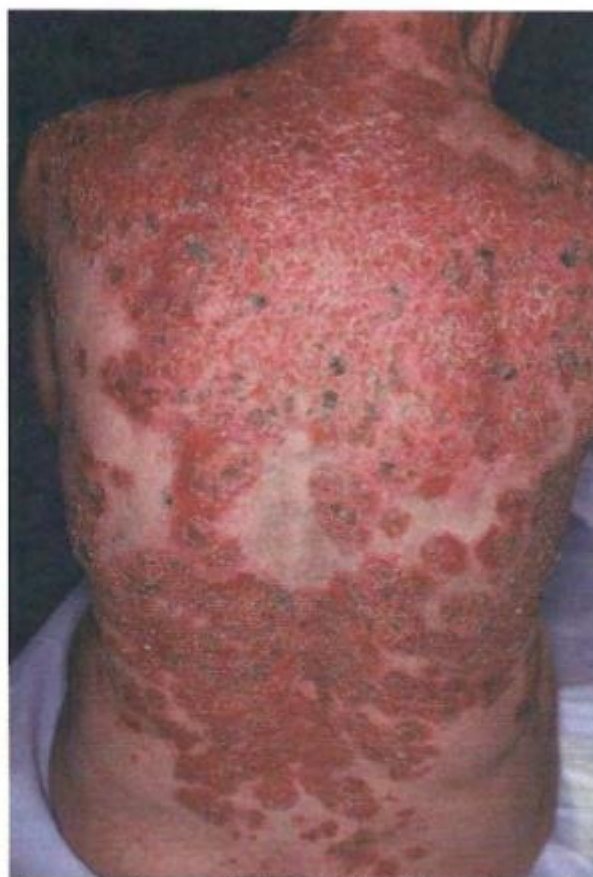
- Variedad de pénfigo vulgar en el que las erosiones tienden a desarrollar lesiones hipertróficas y vegetantes.
- Más frecuente en grandes pliegues.

G. PÉNFIGO FOLIÁCEO

- Ampollas muy superficiales, que se rompen inmediatamente, por lo que sólo se observan erosiones y costras sobre una base eritematosa.
- Suele iniciarse en las áreas seboreicas y pueden confluir y originar una eritrodermia exfoliativa.
- Rara la afectación mucosa.
- Una forma especial es el pénfigo foliáceo brasileño o fogo selvagem, endémico de algunas zonas de América del Sur y que se cree es debido a una etiología infecciosa (transmitido por una mosca).
- Variedad de pénfigo con mejor pronóstico.
- En formas leves se puede plantear un tto con corticoides tópicos (se parecen a la dermatitis seboreica).



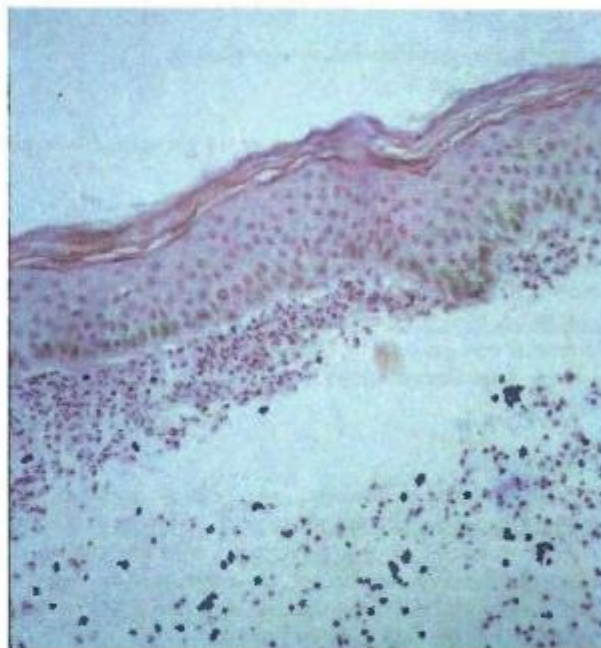
Erosiones dolorosas en mucosa oral



Erosiones y costras en paciente con pénfigo foliáceo (las ampollas se rompen inmediatamente)



Ampollas intraepidérmica muy superficial (hendidura en la granulosa o inmediatamente debajo de ella)



Ampolla subepidérmica

H. PÉNFIGO ERITEMATOSO O SEBORREICO DE SENEAR-USHER

- Considerado como una forma localizada de pénfigo foliáceo (las lesiones tienden a localizarse en áreas seborreicas (MIR).
- Frecuente presencia de ANA en suero (20%, tiene alguna similitud con el lupus eritematoso, clínica parecida al lupus eritematoso).

I. PÉNFIGO PARANEOPLÁSICO

- Asociado sobre todo a neoplasias hematológicas (linfoma no Hodgkin el más frecuente).
- Lesiones polimorfas con afectación de mucosas, palmas y plantas.
- Se encuentran autoanticuerpos patogénicos IgG contra proteínas citoplasmáticas de la familia de las plaquinas (desmoplaquinas, envoplaquina, periplaquina...).
- Raros casos de PNP seronegativos en pacientes con neoplasias sanguíneas B previamente tratados con rituximab.
- Mala respuesta al tto con corticoides o del tumor.

FAM 00 (6605): Las ampollas del pénfigo vulgar se caracterizan por:

1. Aparecer sobre piel aparentemente sana*
2. Transformarse rápidamente en úlceras profundas
3. Ser tensas y resistentes a la rotura
4. Ser intensamente pruriginosas
5. Su contenido hemorrágico

MIR 01 (7239) ¿Qué lesión histopatológica produce el pénfigo vulgar en la piel?:

1. Una ampolla intraepidérmica*
2. Una dermatitis liquenoide
3. Una vasculitis cutánea
4. Una paniculitis cutánea
5. Una ampolla subepidérmica

MIR 02 (7377): Cuando se observa una inmunofluorescencia directa positiva en la piel lesional y perilesional afectando a la sustancia intercelular de la epidermis, podemos hacer el diagnóstico de:

1. Penfigoide ampollar
2. Dermatitis herpetiforme
3. Epidermólisis ampollar
4. Enfermedad injerto contra huésped
5. Pénfigo vulgar*

3.2. Penfigoide

- HISTOLOGÍA. Ampolla subepidérmica (2MIR) con depósitos de IgG y C3 lineal en la membrana basal (2MIR) (IFD). Sin acantosis (MIR).
- Ante un paciente con sospecha de penfigoide ampollar, la prueba principal que hemos de realizar para confirmar el diagnóstico es una biopsia de la piel para estudio histológico e inmunofluorescencia directa (MIR).

- PATOGENIA. El antígeno que genera la respuesta autoinmune está producido por los queratinocitos basales y se localiza en los hemidesmosomas (proteínas de las familias de las plaquinas y del colágeno: "antígenos del penfigoide ampollar", el mayor y el menor). Se crea una reacción inflamatoria que produce la separación dermoepidérmica.
- IFI: IgG circulantes contra la membrana basal en distintos porcentajes (70% en penfigoide ampollar, raro en el penfigoide cicatricial), pero sin valor pronóstico ni correlación con la actividad de la enfermedad.

A. PENFIGOIDE AMPOLLOSO (DE LEVER)

- Más frecuente en edades avanzadas (3MIR), a partir de los sesenta años.
- Afecta también a piel y mucosas (MIR).
- Ampollas tensas en la piel aparentemente normal o (con mayor frecuencia) sobre placas eritematosas sobreelevadas, de aspecto urticarial (2MIR). Suele haber prurito (MIR). Nikolsky negativo.
- Afectación de mucosas (2MIR) más escasa (MIR) y leve (la mucosa oral se afecta en el 30% y es infrecuente la afectación del resto de las mucosas).
- Eosinofilia tisular (MIR) y en ocasiones periférica (50%).
- Se relaciona con el HLA-DQB1*0301.
- Tratamiento: corticoides sistémicos (MIR) a dosis de 0.75-1 mgr/kg/día. Otros: inmunosupresores (azatioprina...).
- Buen pronóstico y conservación del estado general (2MIR). NO sigue un curso agudo y fulminante.





Ampollas tensas sobre lesiones de aspecto urticarial, conservación del estado general e infiltrado eosinofílico

B. PENFIGOIDE CICATRICIAL (PENFIGOIDE BENIGNO DE LAS MUCOSAS)

- Personas de edad avanzada. Adquirida. Ampollas subepidérmicas. IFD: depósitos de IgG, IgA y/o C3 en membrana basal (autoanticuerpos dirigidos frente varias proteínas). IFI negativa en muchos pacientes.
- Lesiones mucosas erosivas con mucha tendencia a la cicatrización y a la formación de sinequias.
- Por orden de frecuencia afecta a boca, conjuntiva (riesgo de ceguera), laringe, genitales y esófago.
- 30% presentan lesiones en la piel: ampollas tensas que curan dejando cicatriz y alopecia cicatricial (el subtipo "Brunsting-Perry" aparece en cara y cuero cabelludo).
- Tratamiento: agresivo, suelen asociarse dapsona (primera opción), corticoides tópicos / sistémicos e inmunosupresores (azatioprina, ciclofosfamida). Cirugía de las sinequias. Posible aumento del riesgo de cáncer.

C. PENFIGOIDE GESTACIONAL (HERPES GESTATIONIS)

- ETIOLOGÍA. Enfermedad ampollosa autolimitada que aparece en mujeres en relación con el embarazo (suele aparecer en el 2º o 3º trimestre; a veces en el puerperio) y con los tumores del trofoblasto (mola y coriocarcinoma) o la toma de anticonceptivos. Tiende a recurrir en embarazos posteriores, con lesiones más precoces.
- CLÍNICA. Lesiones polimorfas: pápulas, placas y lesiones urticariformes... que se siguen de la aparición de vesículas y ampollas, a menudo con agrupación herpetiforme. Se inician en la zona periumbilical y se van extendiendo. Intenso prurito. Afectación mucosa en el 20%.
- HISTOLOGÍA: ampollas subepidérmicas, eosinofilia tisular y periférica.



Herpes gestationis

- IFD: depósito lineal de C3 en la membrana basal (en el 30% de los casos también IgG).
- IFI: IgG circulantes contra la membrana basal.
- EN EL NIÑO. En el 5% de los casos el niño presenta una erupción similar transitoria por el paso de anticuerpos maternos (MIR). Estos niños parece que tienen más riesgo de ser

ligeramente prematuros o de bajo peso para su edad gestacional, pero no se aumenta la morbimortalidad fetal.



- TTO: corticoides sistémicos (prednisona 0.5 mg/kg/día) o tópicos. Antihistamínicos orales. Involución tras el parto.
- NOTA: la erupción cutánea más frecuente en la embarazada son pápulas y placas urticariformes (inmuno negativa).

MIR 00 (6853): Anciano de 80 años de edad que bruscamente presenta por el cuerpo y extremidades grandes ampollas sobre una base urticarial. Algunas son purpúricas. No hay afectación de las mucosas. Se conserva el estado general. El prurito es discreto y las erosiones postampollosas cicatrizan dejando máculas pigmentadas. Histopatológicamente se ven ampollas subepidérmicas con abundantes eosinófilos. Por inmunofluorescencia directa se observa un depósito lineal de IgG y C3 a nivel de la membrana basal. ¿Cuál es el diagnóstico?:

1. Pénfigo vulgar
2. Pénfigo cicatricial
3. Penfigoide ampoloso*
4. Dermatitis herpetiforme
5. Dermatitis ampollosa IgA lineal

MIR 05 (8161): Hombre de 76 años portador de virus C y diabético desde hace 10 años, que presenta lesiones ampollosas de contenido serohemorrágico en extremidades superiores e inferiores, y erosiones a nivel de la mucosa bucal. La biopsia cutánea muestra una ampolla subepidérmica, se realiza inmunofluorescencia directa que muestra la presencia de depósitos de IgG a nivel de la membrana basal. El diagnóstico más probable es:

1. Eritema multiforme
2. Dermatitis herpetiforme
3. Penfigoide ampoloso*
4. Toxicodermia ampollosa
5. Porfiria cutánea tarda

MIR 05 (8260): Un recién nacido puede experimentar síntomatología transitoria de la enfermedad materna si la madre padece cualquiera de las siguientes patologías EXCEPTO:

1. Miastenia gravis
2. Hipertiroidismo primario
3. Penfigo vulgar
4. Herpes gestacional
5. Enfermedad celiaca*

MIR 13 (10214): Ante un paciente con sospecha de penfigoide ampoloso, ¿cuál de las siguientes pruebas deberíamos realizar para confirmar el diagnóstico?:

1. Dermatoscopia
2. Cultivo del contenido de una ampolla
3. Biopsia de la piel para cultivo
4. Biopsia de la piel para estudio histológico e inmunofluorescencia directa*
5. Análítica con determinación de anticuerpos aninucleares y anli DNA

3.3. Epidermolisis ampollosa adquirida (EAA)

- Ampolla subepidérmica, por IgG contra el colágeno tipo VII de las fibrillas de anclaje de la membrana basal (lineal).
- Aparece en personas de edad adulta. Relación con HLA-DR2. Formas iatrogénicas por fármacos.
- Hiperfragilidad cutánea: ampollas inducidas por traumatismos (en zonas de roce como el dorso de manos, pies o codos), con cicatrices residuales, quistes de milium e hiperpigmentación. Frecuente lesión de mucosas y anejos (alteraciones ungueales y alopecia cicatricial).
- Estudios recientes sugieren que suele coexistir con enteropatías inflamatorias (Crohn), amiloidosis, linfoma...
- Tratamiento: corticoides (pobres resultados) solos o con inmunosupresores (CsA...) o dapsona. Buen pronóstico.
- Diagnóstico diferencial: porfiria cutánea tarda, epidermolisis ampollosa hereditaria distrófica.



ATENCIÓN

La epidermolisis ampollosa adquirida recuerda a la porfiria cutánea tarda, pero las diferencias son: a) en la EAA no hay hipertrichosis, al contrario, existe lesión de mucosas y anejos (alopecia cicatricial); b) las lesiones no aparecen en áreas fotoexpuestas, son generalizadas; c) uroporfirinas normales.

3.4. Dermatitis herpetiforme de Duhring-Brocq

A. CONCEPTO

- Enfermedad vesículo-ampollosa de curso benigna y recidivante y etiología desconocida.
- Más frecuente en jóvenes, aunque puede aparecer a cualquier edad.
- Relacionada con hipersensibilidad al gluten (4MIR), también con trastornos tiroideos y gástricos (aclorhidria...).
- Mayor frecuencia (>90%) de HLA B8, DR3 y DQw2 (MIR).

B. DERMOPATOLOGÍA

- IFI: anticuerpos circulantes antireticulina, antigliadina y antiendomiso (generalmente tipo IgA; marcadores de enfermedad intestinal); sin embargo, actualmente los anticuerpos más empleados son los anti transglutaminasa, prácticamente diagnósticos de dermatitis herpetiforme.
- No se encuentran anticuerpos circulantes dirigidos contra la membrana basal, sin embargo sí que se han encontrado Acs frente la transglutaminasa epidérmica tipo 3, que se expresa predominantemente en las capas superiores de la epidermis.
- IFD: depósitos granulares de IgA y C3 en dermis papilar (vértices de las papilas dérmicas) de toda la piel (2MIR). Su presencia en piel sana es el mayor criterio diagnóstico.
- HISTOLOGÍA: acúmulos de neutrófilos en las papilas dérmicas, formando microabscesos que acaban originando ampollas subepidérmicas.

C. CLÍNICA

- Lesiones pleomórficas (pápulas, placas, habones, vesículas, excoriaciones...) simétricas, agrupadas (patrón herpetiforme), recurrentes y muy pruriginosas (4MIR).
- En superficies de extensión (codos, rodillas, nalgas, espalda y parte posterior del cuello) y cuero cabelludo (3MIR).
- Afección rara de mucosas.



Ante un niño o joven con lesiones cutáneas vesículo-ampollosas localizadas en codos y rodillas muy pruriginosas, nuestro primer diagnóstico de sospecha debe ser dermatitis herpetiforme (MIR).

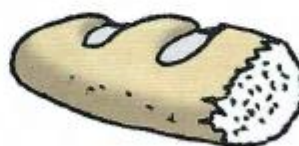
- Clínica gastrointestinal rara (esteatorrea, dolor abdominal...). Mayor incidencia de linfomas gastrointestinales (MIR), en relación con la severidad de la enteropatía en el momento del diagnóstico.
- Se han descrito asociaciones con otras enfermedades autoinmunes, glomerulonefritis membranosa (MIR), etc.

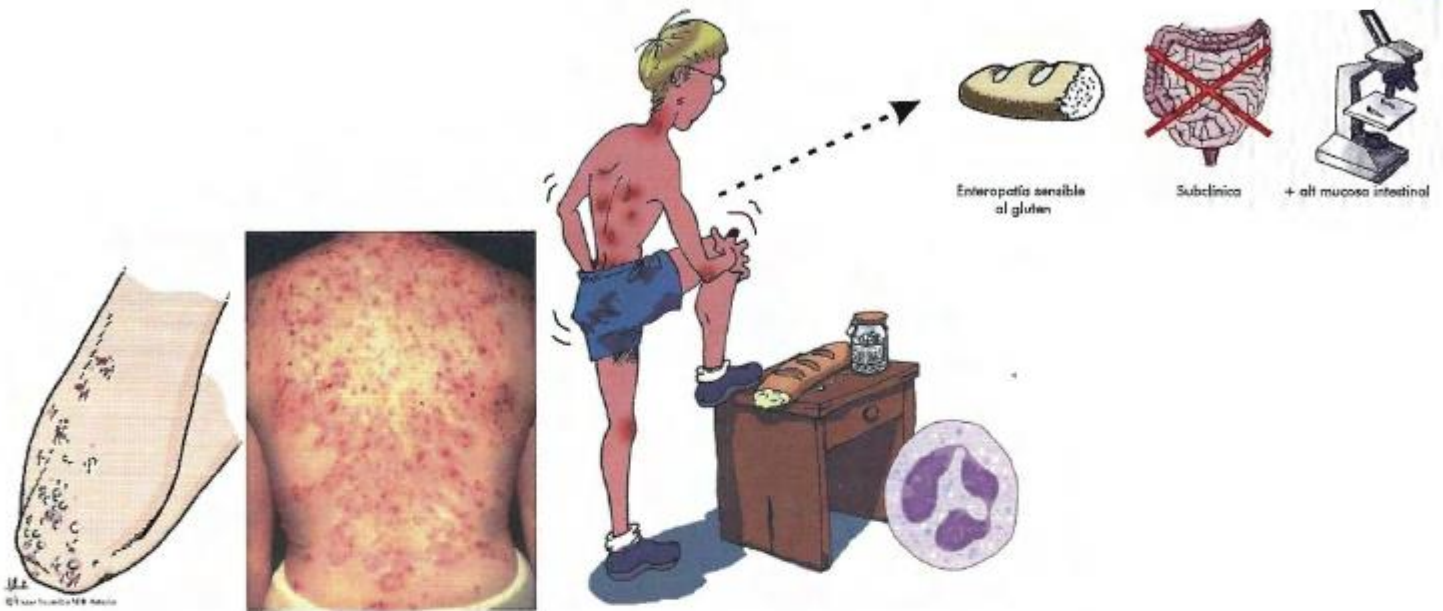
D. RELACIÓN CON ENFERMEDAD CELIACA

- Biopsia intestinal positiva para celiaquía (acortamiento de vellosidades intestinales, infiltrado linfocitario en lámina propia...), es decir, casi todos (90%) los pacientes con dermatitis herpetiforme padecen una enteropatía sensible al gluten, habitualmente subclínica (2MIR): sin síntomas digestivos manifiestos ni datos de laboratorio de malabsorción, pero con alteraciones de la mucosa.
- Por lo tanto, NO es necesaria la presencia de enfermedad celiaca para el desarrollo de DH (MIR). De hecho, en la enfermedad celiaca establecida no hay una elevada incidencia de DH (MIR).
- La diferencia fundamental entre la enteropatía sensible al gluten asociada a la DH y la enfermedad celiaca es la severidad del proceso y la frecuencia de los síntomas de malabsorción (mucho más intensos en la celiaquía)
- En ambas enfermedades podemos encontrar los mismos autoanticuerpos circulantes: antireticulina, antigliadina, antiendomiso y antitransglutaminasa (MIR)
- Tanto las lesiones cutáneas como las intestinales mejoran con la dieta exenta de gluten (MIR)

E. TRATAMIENTO

- La sulfona (dapsona) a dosis de 50-200 mgr/día es el tratamiento de elección (MIR). Requieren controles hematológicos, por el riesgo de hemólisis y metahemoglobinemia (aparecen en todos los pacientes que reciban más de 100 mg/día de dapsona).
- Además se deberá pautar dieta sin gluten (MIR). Permite un mejor control de las manifestaciones cutáneas o menores dosis de sulfona.
- Alternativa a la sulfona: sulfonamidas.
- La medicación por sí misma no consigue disminuir los depósitos de IgA; la dieta exenta en gluten, sí.





Lesiones pleomórficas simétricas, agrupadas, recurrentes y muy pruriginosas en superficies de extensión. No síntomas digestivos manifiestos ni datos de laboratorio de malabsorción. Sí alteraciones de mucosa intestinal. Neutrófilos en papilas dérmicas. Sensibles al gluten. Tratamiento con sulfonas.

3.5. Dermatitis IgA lineal

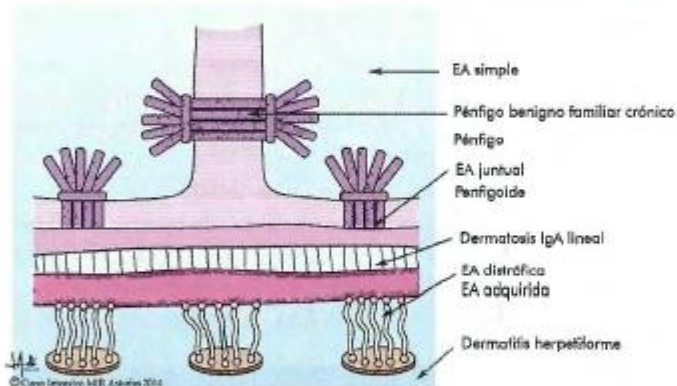
A. INFANTIL (DERMATOSIS CRÓNICA AMPOLLOSA INFANTIL)

- Enfermedad ampollosa subepidérmica con depósito lineal de IgA en la membrana basal.
- Más frecuente en niños menores de 5 años.
- IFI: anticuerpos antimembrana basal IgA en el 80% de niños (30% de adultos).
- Placas eritematosas que tienen en su periferia vesículas y ampollas, con distribución policíclica o anular "como un collar de perlas", de predominio en región perioral y genital.
- Buen pronóstico (resolución espontánea, benigna y autolimitada). Tratamiento con sulfonas y/o prednisona.
- Existe una variante inducida por fármacos, principalmente la vancomicina.

B. DEL ADULTO: Forma clínica del adulto de la dermatosis crónica ampollosa infantil.

4. Cuadro resumen

4.1. Localización del daño

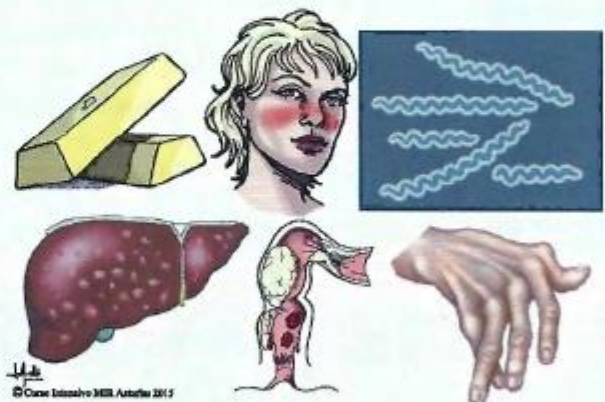


MIR 99 (6341): Una mujer de 23 años consulta por presentar, desde hace varios meses, unas pápulas y vesículas agrupadas localizadas en codos, rodillas, nuca y glúteos. La realización de una inmunofluorescencia directa objetiva depósitos granulares IgA en las papilas dérmicas. ¿Cuál de los siguientes enunciados es cierto en esta paciente?:

1. Debe aplicarse una crema acaricida (lindane, permetrina) todas las noches
2. El tratamiento de elección es un corticoide tópico
3. Es aconsejable que realice una dieta sin gluten*
4. El mejor tratamiento es el yoduro potásico
5. No presenta un riesgo más elevado de linfoma

FAM 00 (6599): La enfermedad renal denominada glomerulonefritis membranosa (GNM) cursa habitualmente con un Síndrome Nefrótico (SN) de larga evolución. Se han descrito diferentes causas etiológicas inductoras de GNM y se acepta que de poder controlar la causa o eliminar el agente, la enfermedad renal podría remitir. De las abajo enumeradas, todas, EXCEPTO una, pueden ser inductoras de Glomerulonefritis Membranosa. Señálela:

1. Virus B de la hepatitis
2. Tumores sólidos del colon
3. Dermatitis herpetiforme
4. Picaduras por determinados insectos (abejas, avispas)*
5. Administración prolongada de Penicilamina



MIR 00 (6977): Es característico de la dermatitis herpetiforme:

1. Su asociación a una enteropatía por gluten, asintomática*
2. Su asociación a broquiectasias pulmonares
3. Alta incidencia de HLA-B-28 en enfermos afectados
4. Cursar siempre con esteatorrea
5. Presentar ANA muy positivos

MIR 03 (7643): ¿Cuál es la dermatosis intensamente pruriginosa que se asocia a aparición de vesículas agrupadas y a enteropatía por sensibilidad al gluten y en la que se observan depósitos cutáneos de IgA?


1. La dermatitis seborreica
2. El pénfigo foliáceo
3. La enfermedad de Hailey-Hailey
4. La dermatitis atópica
5. La dermatitis herpetiforme*

MIR 06 (8283): El diagnóstico serológico de la enfermedad celíaca se basa en la determinación de distintos autoanticuerpos circulantes. Entre los que se enumeran a continuación, indique cual NO sirve para este diagnóstico:

1. Anti-transglutaminasa tisular
2. Anti-microsomales*
3. Anti-gliadina
4. Anti-endomiso
5. Anti-reticulina

MIR 14 (10379): ¿Cuál de las siguientes enfermedades cutáneas está asociada con la enfermedad celíaca?

1. Dermatitis atópica
2. Dermatitis herpetiforme*
3. Moluscum contagioso
4. Granuloma anular
5. Rosácea

 **repeMIR**
Dermatitis herpetiforme: vesículas agrupadas y pruriginosas. Se asocia a enteropatía por gluten. Precisa dieta exenta de gluten. (9+)


4.2. Diagnóstico diferencial de enfermedades ampollas inmunológicas

	HISTOLOGIA	IFD	IFI	NIKOLSKY	MUCOSAS	CICATRIZ
P. vulgar y vegetante	AE	IgG +/- C3 en espacios intercelulares epidérmicos			Muy Frecuente	
P. foliáceo y eritematoso	Acantolisis		IgG	+++	Rara	No
Penfigoide ampolloso					+/- frecuente (30% oral)	
Penfigoide cicatricial		IgG y C3 en membrana basal	A menudo negativa		Muy frecuente	Sí
Herpes gestationis	AS		IgG	-	20%	No
EAA					Frecuente	Sí
DH		IgA granular en las papilas de piel sana	IgA		Rara	No
D. IgA lineal		IgA lineal en mb basal			+/- frecuente	

EAA: epidermolisis ampollosa adquirida, DH: dermatitis herpetiforme, AE: ampolla epidérmica, AS: amp. subepidérmica

5. Sd. de la escaldadura estafilocócica

	Sd de la escaldadura estafilocócica (Sd. de Ritter von Rittershain)	NET (Sd. de Lyell)
Etiología	Toxina epidermolítica del <i>S. aureus</i> (MIR) fago II tipo 71 que ataca la desmogleína 1. Infección inicial extracutánea.	Fármacos (MIR), enfermedad injerto contra huésped y eritema exudativo multiforme...
Edad	Niños (posible en adultos inmunodeprimidos o con insuficiencia renal)	Adultos (MIR)
Histología	Acantolisis subcórnea	Necrosis epidérmica
Nikolsky MIR	+ en toda la piel	+ en las lesiones
Clínica	Similar en ambos procesos: inicio brusco con fiebre elevada y escalofríos. Tras 1-2 días aparece un enrojecimiento cutáneo generalizado, más intenso en zonas periorificiales y poco después aparecen despegamientos cutáneos superficiales muy extensos (MIR)	
Mucosas	Poco afectadas	Muy afectadas (MIR)
Tratamiento	Antiestafilocócicos	En unidad de quemados: medidas de sostén, profilaxis antibiótica,...Controvertido el uso de corticoides. Posible eficacia de la ciclofosfamida y la ciclosporina
Mortalidad	Baja	Alta

 **ATENCIÓN**

No confundas el síndrome de la escaldadura estafilocócica con el síndrome del shock tóxico estafilocócico. Éste último está producido por la exotoxina TSST de *S.aureus*, clásicamente en relación con el uso de tampones y la menstruación. La clínica es de rápida instauración con fiebre alta, rabdomiolisis, hipotensión, fracaso multiorgánico y eritrodermia generalizada con posterior descamación, muy llamativa en palmas y plantas. Cloxacilina EV.



RESUMEN DERMATOSIS AMPOLLOSAS

1. DERMATOSIS AMPOLLOSAS HEREDITARIAS

- **EPIDERMOLISIS AMPOLLOSA:** ampollas en piel y mucosas ante mínimos traumatismos. Suelen manifestarse al nacimiento. Formas:
 - EA SIMPLE: más frecuente; ampollas intraepidérmicas, generalmente por rotura de los queratinocitos basales; rara la cicatriz y la afectación de mucosas y anejos
 - EA JUNTURAL: ampolla subepidérmica -desmosomas anormales-; posible afectación de anejos y mucosas y posible formación de cicatrices; afectación del esmalte dental y del cabello. Peor pronóstico vital el subtipo Herlitz
 - EA DISTRÓFICA: ampolla subepidérmica -alteración de fibrillas de anclaje-; cicatrices graves y afectación de mucosas y anejos
- **PENFIGO CRÓNICO BENIGNO FAMILIAR** (enfermedad de HAILEY-HAILEY; AD): en adolescencia, brotes lesiones pruriginosas vesículo-ampollosas, erosiones y costras en cuello, axilas, ingles y zona perianal. Acanthisis intensa (defecto en el cemento intercelular de la epidermis) y células disqueratósicas. Nikolski positivo

2. DERMATOSIS AMPOLLOSAS INMUNOLÓGICAS

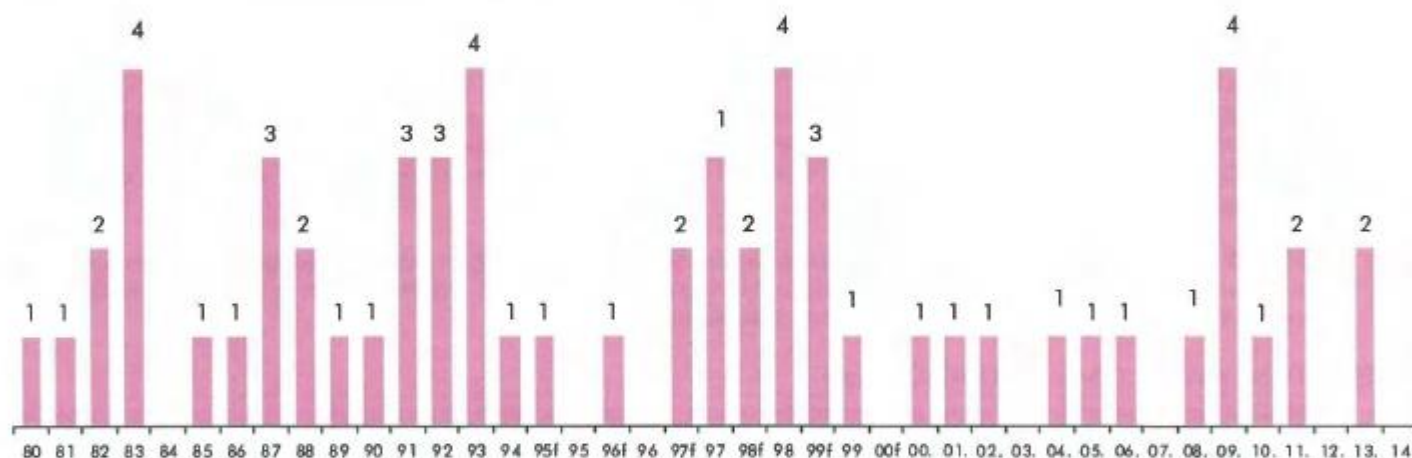
- **PÉNFIGO:** ampollas intraepidérmicas por acanthisis, que es inducida por autoanticuerpos IgG contra la sustancia intercelular epitelial (superficie de los queratinocitos) (Nikolsky positivo). !!Desmogleínas!! Glucocorticoides.
 - VULGAR: más frecuente y más grave. Lesiones iniciales más frecuentes erosiones dolorosas en mucosa oral. Ampollas flácidas y de contenido claro sobre piel normal, que se rompen rápidamente originando erosiones y costras
 - VEGETANTE: las erosiones tienden a desarrollar lesiones hipertróficas y vegetantes. En grandes pliegues
 - FOLIÁCEO: ampollas muy superficiales, que se rompen inmediatamente, por lo que sólo se observan erosiones y costras. Suele iniciarse en las áreas seboreicas y pueden confluir y originar una eritrodermia exfoliativa
 - ERITEMATOSO o SEBORRÉICO: forma localizada de pénfigo foliáceo, más frecuente en áreas seboreicas. Frecuentes ANA en suero
 - PARANEoplásico: sobre todo neoplasias hematológicas (LNH)
- **PENFIGOIDE:** ampolla subepidérmica y depósitos de IgG y C3 en la membrana basal. IgG circulantes contra la membrana basal en distintos porcentajes. Tratamiento de elección corticoides orales
 - AMPOLLOSO: edades avanzadas. Ampollas tensas en la piel y afectación de mucosas más escasa y leve que en el pénfigo. Suele haber prurito. Nikolsky negativo Infiltrado eosinofílico. Buen pronóstico y conservación del estado general
 - CICATRICAL: edad avanzada. Importante afectación de mucosas (riesgo de ceguera). Ampollas tensas que curan dejando cicatriz.
 - GESTACIONAL (HERPES GESTATIONIS): ampollosa, pruriginosa y autolimitada, en relación con el embarazo y con tumores del trofoblasto. Inicio periumbilical y se van extendiendo. Eosinofilia
- **EPIDERMOLISIS AMPOLLOSA ADQUIRIDA:** amp.subepidérmica, por IgG contra el colágeno tipo VII de las fibrillas de anclaje. Cicatrices, quistes de milio e hiperpigmentación. No PCT. Relación con enteropatías inflamatorias.
- **DERMATITIS HERPETIFORME:** enfermedad vesículo-ampollosa de curso benigno y recidivante, más frecuente en niños y jóvenes y relacionada con hipersensibilidad al gluten. Mayor frecuencia de HLA B8, DR3 y DQw2
 - AP: Neutrófilos en papilas dérmicas, formando microabscesos que originan ampollas subepidérmicas. Depósitos granulares de IgA y C3 en dermis papilar de toda la piel (su presencia en piel sana es el mayor criterio diagnóstico). Anticuerpos circulantes antireticulina, antigliadina y antiendomiso (generalmente tipo IgA; marcadores de enfermedad intestinal); sin embargo, actualmente los anticuerpos más empleados son los anti transglutaminasa, prácticamente diagnósticos de dermatitis herpetiforme
 - Lesiones pleomórficas, simétricas, recurrentes, con intenso prurito y/o quemazón. Las vesículas suelen agruparse (herpetiforme). Superficies de extensión de extremidades (codos, rodillas), nalgas...
 - Casi todos los pacientes con dermatitis herpetiforme padecen una enteropatía sensible al gluten, habitualmente subclínica, pero no es necesaria la presencia de enfermedad celiaca para el desarrollo de DH. De hecho, en la enfermedad celiaca establecida no hay una elevada incidencia de DH
 - Clínica gastrointestinal rara (esteatorrea,...). Mayor incidencia de linfomas gastrointestinales
 - Tanto las lesiones cutáneas como las intestinales mejoran con la dieta exenta de gluten. La sulfona (dapsona) es el tratamiento de elección
- **DERMATOSIS IgA LINEAL:** subepidérmica con depósito lineal de IgA en la membrana basal. Tipos: infantil (dermatosis crónica ampollosa infantil; predominio en región perioral y genital; buen pronóstico; tratamiento con sulfonas) y del adulto
- **Sdr de la escaldadura estafilocócica de Ritter von Rittershain:** por la toxina epidermolítica del *Stap. aureus*. Más frecuente en niños. Acanthisis y Nikolsky en toda la piel
- **Necrólisis epidérmica tóxica (Sd. de Lyell):** por fármacos, enfermedad injerto contra huésped y eritema exudativo multiforme,... Nikolsky + en las lesiones. Mucosas muy afectadas. Alta mortalidad
- **OTRAS:** impétigo ampolloso, herpes, porfirias (Digestivo), bullosis diabética, eritema multiforme, etc.



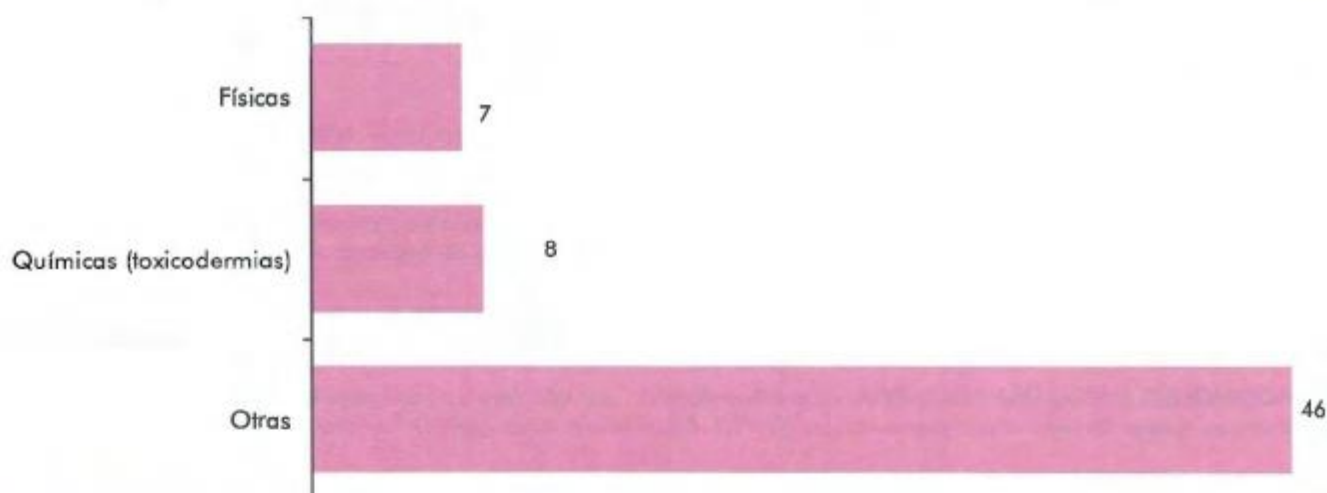
Dermatosis reactivas

IV

Número de preguntas del capítulo en el MIR



Número de preguntas de cada tema



Imprescindible

En este grupo se incluye una serie de cuadros clínicos de etiopatogenia poco clara y, en general, autolimitados, considerados como patrones de reacción a diversas noxas.

Presta especial atención a las toxicodermias (principalmente al eritema multiforme y al complejo SSJ-NET), a todos los eritemas figurados (muy preguntados en la historia del MIR) y a las dos principales dermatosis neutrofilicas (Sweet y pioderma gangrenoso). No olvides tampoco detenerte en la urticaria (sobre todo la urticaria colinérgica) y en las paniculitis (sobre todo el eritema nodoso), también muy preguntadas.

En los últimos años, las preguntas que han caído de este tema han sido principalmente la clínica y diagnóstico diferencial de la eritromelalgia (pregunta compartida con Hematología), casos clínicos con imágenes del síndrome de Sweet y pioderma gangrenoso, caso clínico de la urticaria y el diagnóstico de la enfermedad de Quincke.

Mis apuestas son: a) erupción solar polimorfa, b) exantema fijo medicamentoso, c) eritema gyratum repens, d) tratamiento de la urticaria, e) clínica y diagnóstico diferencial de las enfermedades que se manifiestan con nódulos (paniculitis).

1. Erupción solar polimorfa: jóvenes con lesiones muy pruriginosas en zonas fotoexpuestas cada primavera cuando les empieza a dar el sol, sin ningún otro agente externo. Posible tratamiento curativo con fototerapia controlada y progresiva ("hardening").
2. Toxicodermias: reacciones cutáneas de origen medicamentoso. Las más frecuentes son las erupciones exantemáticas morbiliformes, seguidas de las urticariformes. Tratamiento: prescindir si es posible del fármaco supuestamente responsable, tratamiento sintomático.
3. Exantema fijo medicamentoso: aparición brusca de una placa ovalada violácea, con tendencia a formar ampolla. Reaparece en las mismas localizaciones si se vuelve a ingerir el fármaco responsable. Deja hiperpigmentación residual transitoria.
4. Eritema multiforme: joven con erupción simétrica y acral de pápulas eritematoedematosas con morfología en diana, después de una infección herpética. Leve, recidivante, tto sintomático.

5. **Complejo Sd de Stevens-Johnson (SSJ) / Necrosis epidérmica tóxica (NET):** exantema maculopapular eritematoso y edematoso rápidamente confluyente y extenso con formación de vesículas y ampollas flácidas, que se rompen y dejan amplias superficies desnudas. Desencadenado por fármacos. Afectación de mucosas. Grave, tto en unidad de quemados.
6. **Enfermedad de Lyme:** *Borrelia burgdorferi* (espiroqueta). Cursa con eritema crónico migratorio y cuadros neurológicos y cardiacos. (7 MIR)
7. El **eritema migratorio necrolítico** se asocia al glucagonoma. (5 MIR)
8. **Eritema gyratum repens:** dermatosis paraneoplásica que forma anillos concéntricos parecidos a las vetas de la madera. Tronco. Casi siempre se asocia a carcinoma bronquial (lo más frecuente), esófago, mama... En la gran mayoría de los casos precede a los síntomas del tumor.
9. **Síndrome de Sweet:** lo más frecuente es una mujer de edad media que tras un catarro o diarrea presenta bruscamente placas edematosas violáceas, pseudovesiculosas, de bordes irregulares, dolorosas al mínimo roce, de distribución asimétrica sobre todo en extremidades superiores, cara y cuello, acompañadas de fiebre alta, malestar general y neutrofilia. Corticoides sistémicos.
10. **Pioderma gangrenoso:** lo más frecuente es que sea idiopático, pero lo característico es un paciente con colitis ulcerosa que presenta en EEII una úlcera bien delimitada, de borde socavado y violáceo, con reborde eritematoso y a veces con lesiones pustulosas alrededor. Patergia y leucocitosis. Corticoides sistémicos a dosis altas y/o ciclosporina A.
11. **Urticaria:** erupción anular generalizada (habones) muy pruriginosa que desaparecen en <24h. (4-MIR)
12. **Urticaria-vasculitis:** habones que tienden a persistir más de 1 día y con sensación urente o dolorosa y artralgias. Vasculitis leucocitoclástica. Etiología: idiopática, enf's reumatológicas, fármacos...
13. La **urticaria colinérgica** se desencadena por calor y esfuerzos. (3 MIR)
14. **Angioedema o edema angioneurótico:** edema en dermis profunda e hipodermis que condiciona tumefacción en piel (más evidente en párpados y labios) y mucosas (dolor abdominal, disnea, hipotensión...). Etiología, patogenia y tratamiento muy similar a la urticaria (suelen coexistir).
15. **Edema angioneurótico familiar (enfermedad de Quincke):** brotes de angioedema (sin habones) tras cirugías, traumatismos... Herencia AD. Déficit real o funcional del C1- esterasa inhibidor. Dx: determinación del C1-inhibidor, C4 y C2. Ácido \square - aminocaproico y ácido tranexámico.
16. **Vasculitis nodular:** paniculitis lobular con vasculitis. Mujeres de edad media con nódulos crónicos y/o recidivantes, a menudo ulcerados, en la cara posterior de las piernas. Estado general conservado. Responde a una reacción por inmunocomplejos desencadenada por una infección, sobre todo tuberculosa (eritema indurado de Bazin) o estreptocócica.
17. **Eritema nodoso:** paniculitis septal sin vasculitis (3 MIR). Mujeres de edad media que presentan brotes de nódulos eritematosos dolorosos en zonas pretibiales, acompañados de fiebre, astenia y artralgias. Lo más frecuente es que sea idiopático. Reposo, AINES, yoduro potásico, a veces corticoides orales en casos graves.
18. La **necrobiosis lipóidica** es característica de la diabetes mellitus. (2 MIR)

1. Físicas

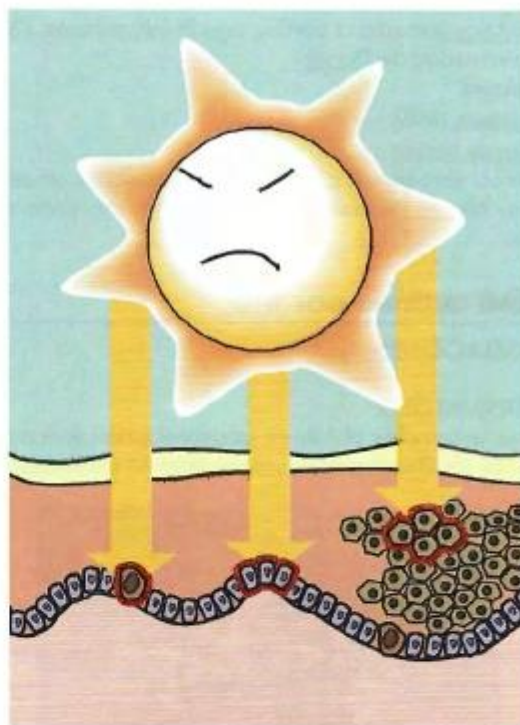
Existen distintos agentes físicos capaces de dañar la piel... destacan las **radiodermatitis** (por radiaciones ionizantes; pueden ser agudas o crónicas -tienen efecto aditivo: riesgo de degeneración carcinomatosa-), **quemaduras**, **heridas**, ampollas traumáticas, callosidades, **úlceras por presión** (la más frecuente es la "úlcera por decúbito"), las **fotodermatitis** (por la luz solar) y las **criodermatitis** (por el frío). Aquí hablaremos tan sólo de las dos últimas.

1.1. Fotodermatitis

A. INTRODUCCIÓN

El sol emite un gran número de rayos, pero no todos alcanzan la piel (la capa de ozono para los rayos gamma y los UVC). Sólo nos llegan:

- Rayos de luz visible (7 colores del arco iris)
- Rayos invisibles:
 - **Infrarrojos** (provocan la sensación de calor al exponernos al sol; causantes de las insolaciones)
 - **Ultravioletas**. Los UVB son los causantes del eritema y las quemaduras solares y los más asociados al cáncer de piel. Los UVA tienen mayor penetración cutánea (llegan a dermis), por lo que son los causantes principales del fotoenvejecimiento cutáneo. Sin embargo, ambos se asocian a envejecimiento cutáneo y a cánceres de piel al actuar sobre las distintas células cutáneas (melanoma / melanocitos, basocelular / células basales y espinocelular / queratinocitos de la capa espinosa fundamentalmente).



B. CLASIFICACIÓN

- Dermatitis fototraumáticas
 - Agudas: **quemadura solar**
 - Crónicas: **degeneración actínica** (evolucionan a queratosis-queilitis actínicas y a carcinomas epidermoides (2MIR))
- Dermatitis fototóxicas y fotoalérgicas (MIR): (la mayoría de aspecto eczematoso: ver capítulo II).
- Fotodermatitis idiopáticas
 - **ERUPCIÓN SOLAR POLIMORFA:** lesiones **eritemato-pápulo-vesiculosas** muy pruriginosas en **zonas fotoexpuestas** que cursa en **brotes** (primavera-verano). Más frecuente en niños y jóvenes. **Latencia** entre exposición y lesiones de horas o días. El único agente externo es el sol. Suelen desaparecer espontáneamente con el tiempo. Se recomienda fotoprotección y a veces son precisos corti-

coides tópicos o fármacos vía oral (corticoides, antipalúdicos). Posible tto curativo con fototerapia (UVBbe o PUVA) controlada y progresiva para "endurecer" la piel ("hardening").

- **URTICARIA SOLAR:** habones durante o justo después de la exposición solar. Pueden aparecer lesiones en zonas cubiertas. Más típica de adultos.



Erupción solar polimorfa

- Dermatitis precipitadas o agravadas por la luz solar:
 - **Conectivopatías:** **LES (3MIR)** (sobre todo el subagudo) (2MIR) y en menor medida la dermatomiositis
 - **Porfirias** (excepto la porfiria aguda intermitente) (2MIR)
 - Enfermedad de **Darier**
 - Pelagra
 - **Rosácea** (MIR)
 - **Herpes simple**
 - Otros: xeroderma pigmentosum, dermatitis atópica, vitiligo, cáncer de piel, síndrome carcinoide, dermatomiositis...

1. 2. Dermatitis por frío

A. CONGELACIONES

B. CRIODERMATOSIS:

Reacciones anormales al frío en pacientes predispuestos. Tratamiento poco efectivo (medidas profilácticas en los meses fríos).



© Curso Intensivo MIR Asturias 2003

- **PERNIOSIS O "SABAÑONES":** aparición brusca de edema, eritema y prurito o quemazón en dedos, talones, nariz o pabellones auriculares; pueden aparecer ampollas y ulceraciones. En general se resuelven en 1-3 semanas.



Perniosis o "sabañones": placa edematosa y eritematosa en punta nasal

- **ACROCIANOSIS:** cianosis permanente bilateral de manos y pies (a veces cara), sin cambios tróficos ni dolor (asintomático) y con pulsos conservados. Benigno.
- **ENFERMEDAD Y FENÓMENO DE RAYNAUD:** tres fases episódicas: palidez (vasoespasmos intenso), cianosis (vasodilatación) y rubor (hiperemia reactiva). Aparece en los dedos (posible en punta de la nariz y pabellones auriculares). Se asocia a enfermedades reumáticas (MIR) (ver Reumatología).



repeMIR

La esclerodermia cursa con fenómeno de Raynaud y alteración de la motilidad esofágica. (6+)

- **LIVEDO RETICULAR:** cianosis cutánea en forma de red.
 - **Idiopática:** fisiológica (cutis marmorata, en piernas de mujeres jóvenes inducida por el frío y el ortostatismo) o no (enfs reumatológicas: lupus eritematoso sistémico, panarteritis nodosa, crioglobulinemia...)
 - **Secundaria:** obstrucción intravascular por estasis sanguínea o enfermedades de la pared vascular, fármacos...



2011 Curso Intensivo MIR Asturias, 04495

Livedo reticularis

- **CRIGLOBULINEMIA:** crioglobulinas en sangre (inmunoglobulinas que precipitan con el frío). Clínica, por orden de frecuencia: síntomas cutáneos (púrpura, necrosis, urticaria, Raynaud...), articulares, renales, neurológicos... (MIR)
- **URTICARIA A FRIGORE:** (ver Urticarias, más adelante).

MIR 13 (10010) (Reumatología): Una amiga suya de 37 años le enseña la fotografía de su propia mano derecha que se muestra en la imagen A. Se la había realizado un día de frío del mes de noviembre y le cuenta que al cabo de unos minutos recuperó su coloración normal. Con una lupa de gran aumento observa, en el lecho ungueal, la imagen B. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?:



1. Esclerosis sistémica*
2. Acrocianosis
3. Livedo reticularis
4. Enfermedad de Raynaud
5. Enf. por aglutininas frías

2. Químicas (toxicodermias)

2.1. Introducción

- Nos referiremos tan solo a las reacciones cutáneas de origen medicamentoso (efectos secundarios de fármacos).
- Fármacos más frecuentes: antibióticos, sedantes, antipiréticos y sulfamidas. Posibles reacciones cruzadas (penicilinas-cefalosporinas, hidantoína-carbamazepina...).
- Predisposición: polimorfismos cit P450, haplotipos HLA...

- Expresión clínica diversísima. Las más frecuentes son las erupciones exantemáticas morbiliformes, seguidas de las urticariformes. Posible afectación del estado general y eosinofilia.
- Tratamiento: prescindir si es posible del fármaco supuestamente responsable, tratamiento sintomático (antihistamínicos, corticoides tópicos / sistémicos).



2010 © Curso Intensivo MIR Asturias, 03109

Exantema morbiliforme: máculo-pápulas confluentes en el tronco.

2.2. Patogenia

Formas inmunológicas y no inmunológicas; la clínica **NO** permite distinguirlas.

A. NO INMUNOLÓGICAS: Las más frecuentes. Pueden ser predecibles (sobredosis, teratogenia, efectos secundarios, interacciones medicamentosas...) o impredecibles (intolerancia o idiosincrasia).

B. INMUNOLÓGICAS: Precisan un primer contacto que sensibilice a dicho fármaco. Entre ellas destacan:

- Reacción anafiláctica, atópica o IgE dependiente (tipo I): urticarias y anafilaxia.
- Reacciones por inmunocomplejos (tipo III).
- Reacciones mediadas por células o por hipersensibilidad retardada (tipo IV): eccema de contacto.
- Autoinmunidad: LES inducido (procainamida, hidralacina...), pénfigo y penfigoide (D-penicilamina).



2.3. Correlación clínica

A. EXANTEMAS

- Lo más frecuente. Exantema máculo-papular que suele comenzar en el tronco, simétrico. Puede haber prurito, fiebre y eosinofilia.
- Diagnóstico diferencial con los exantemas víricos infantiles: más afectación mucosa (enanterna), fiebre o febrícula, anafítica alterada, adenopatías...

B. ERUPCIONES URTICARIFORMES: ver Urticarias.

C. EXANTEMA FIJO MEDICAMENTOSO

- Aparición brusca de una o varias placas ovaladas violáceas, con tendencia a formar ampolla y que deja hiperpigmentación.

- Reaparece en las mismas localizaciones si se vuelve a ingerir el fármaco responsable (las más frecuentes son boca, genitales, manos y región sacra).



Exantema fijo medicamentoso

D. ERITEMA MULTIFORME / SSJ / NET (LYELL)

La terminología de esta enfermedad es confusa y ha variado a lo largo de los años. Antes se hablaba del "eritema multiforme menor" (actual eritema multiforme) y del "eritema multiforme mayor" (actual complejo SSJ-NET).

- Reacciones cutáneo-mucosas agudas (MIR) y autolimitadas de morfología variada con tendencia a la recidiva.
- Suelen caracterizarse clínicamente por lesiones en diana e histológicamente por necrosis epidérmica.
- Debidas a un ataque inmunológico citotóxico contra los queratinocitos que expresan antígenos exógenos (principalmente infecciones y fármacos)

• ERITEMA MULTIFORME (propriadamente dicho)

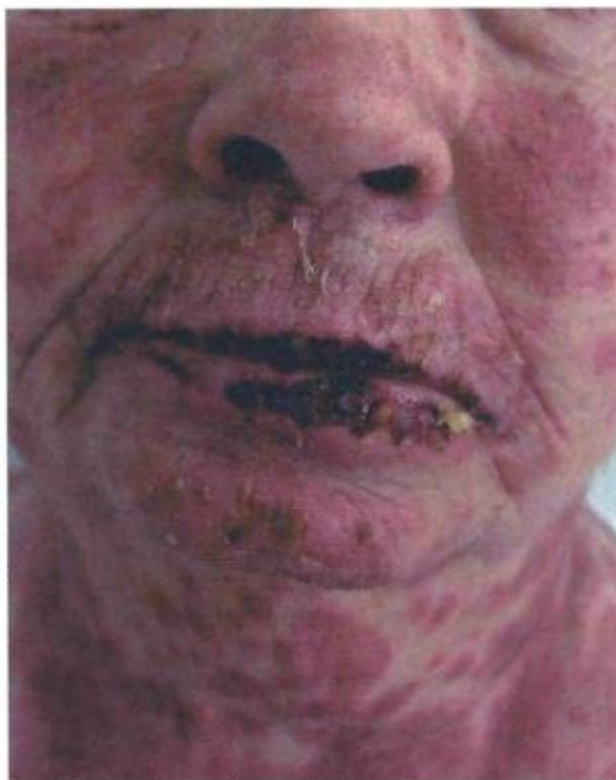
- Erupción relativamente frecuente, por lo general leve y recidivante, casi siempre secundaria a una infección recurrente por virus del herpes simple (muy frecuente el antecedente reciente de infección herpética, sintomático o subclínico, sobre todo de herpes labial o facial. Lo más frecuente es que la infección preceda en varios días a las lesiones cutáneas del eritema multiforme) (MIR).
- Otras etiologías: histoplasmosis (áreas endémicas), Mycoplasma pneumoniae, vacunas, hiedra venenosa...
- Puede aparecer a cualquier edad, pero es más frecuente en adolescentes y adultos jóvenes. Es una enfermedad rara antes de los 3 años y después de los 50 años (MIR).
- Como su nombre indica, el cuadro clínico del eritema multiforme es variable; no obstante, el rash por lo general presenta un aspecto monomórfico en un paciente individual (MIR).
- Erupción simétrica de pápulas eritematoedematosas con la típica morfología en diana ("herpes iris de Bateman"). Casi siempre se afectan zonas acras (MIR) (manos y pies). La afectación mucosa es rara (erosiones orales). Se resuelven en 2-4 semanas y luego curan sin secuelas. Fenómeno de Koebner previo a la aparición de las lesiones. Estado general conservado.
- Histología: patrón predominantemente inflamatorio (infiltrado inflamatorio que borra la unión dermoepidérmica; la necrosis epidérmica no siempre está presente, dependiendo sobre todo de la intensidad de la reacción y del momento evolutivo de la lesión).
- Tto sintomático: corticoides tópicos, antihistamínicos orales. En casos muy recidivantes asociados a VHS es eficaz el aciclovir oral como profilaxis, pero NO como tto una vez instaurado el cuadro.



Lesiones cutáneas polimorfas, algunas en diana, junto a afectación mucosa en un caso de eritema multiforme asociado a infección herpética (erupción vesiculosa sobre base eritematosa en labios).

• COMPLEJO SD DE STEVENS-JOHNSON (SSJ) / NECROSIS EPIDÉRMICA TOXICA (NET) (capítulo III)

- Reacción de intolerancia mucocutánea severa e infrecuente, generalmente inducida por fármacos (sulfamidas, aines, antiepilépticos, antibióticos, alopurinol, inhibidores de la transcriptasa inversa no análogos de nucleótidos - nevirapina-).
- Cuadro prodrómico pseudogripal, tras el que aparece un exantema maculopapular eritematoso y edematoso rápidamente confluyente y extenso con formación de vesículas y ampollas flácidas, que se rompen y dejan amplias superficies denudadas. Grave afectación de varias mucosas: erosiones en boca, genitales, faringe, conjuntiva ocular, laringe...Nikolski +.
- Complicaciones sistémicas: neumonía, hemorragia digestiva, insuficiencia renal...
- Histología: patrón predominantemente necrótico (necrosis masiva de todas las capas de la epidermis, queratinocitos necróticos, degeneración vacuolar de la basal).
- Según la severidad del trastorno y el área de superficie corporal afectada distinguimos: a) <10% SSJ, b) >30% NET o Síndrome de Lyell, c) 10-30% complejo SSJ-NET.
- Tto en Unidad de Quemados, con cuidados de paciente gran quemado: curas diarias, sueroterapia precisa... Muy controvertido el uso de corticoides sistémicos o inmunosupresores. Retirada del fármaco responsable.



NET asociado a la toma de un antiepiléptico. Enrojecimiento cutáneo generalizado con despegamientos y afectación mucosa.

E. ERITROMELALGIA

- Poco frecuente. Varones >50 años (MIR).
- Reacción anormal de la circulación terminal ante el calor.
- Aparece una vasodilatación máxima sobre todo en pies, con un aumento local de temperatura, enrojecimiento, aumento de la sensibilidad e intenso dolor quemante ("pies enrojecidos, hinchados, sensibles y muy dolorosos") (MIR).
- Cursa en brotes desencadenados por calor, ejercicio...
- Puede ser idiopática o secundaria: policitemia vera (MIR) (responde a la aspirina), DM, HTA, enfermedades arteriales oclusivas, fármacos... La bromocriptina es capaz de producir sintomatología de eritromelalgia (MIR).

repeMIR

En la policitemia vera hay aumento de la masa eritrocitaria sin aumento de la eritropoyetina. (12+)

F. NECROSIS CUTÁNEA POR WARFARINA

- Rara reacción adversa NO dosis-dependiente. Relacionado con el déficit de proteína C (hipercoagulabilidad).
- A los 3-10 días del inicio del tratamiento.
- Más frecuente en mujeres.

- Aparece en mamas, piernas, nalgas...
- Evolución: eritema, induración... Púrpura... Ampollas hemorrágicas... y finalmente, una escara necrótica.
- El curso no se ve alterado por la interrupción del fármaco después de la aparición de la erupción. Tto: vit K, heparina, tto de la herida. Pueden ser útiles los concentrados de proteína C.

G. OTRAS

- Liquen plano - like
- Psoriasis - like
- Pityriasis rosada - like
- Acné - like (erupciones acneiformes)
- Pénfigo - like
- Eritrodermia
- Discromías
- Hipertrichosis, hirsutismo

- AGEP: Acute Generalized Exanthematous Pustulosis; amplias áreas de eritema salpicadas por múltiples pústulas estériles y neutrofilia (ej, cefalosporinas).
- DRESS: Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms; eritrodermia con eosinofilia y hepatitis, nefritis...



MIR 07 (8683): Hombre de 69 años con antecedentes de hipertensión arterial e hiperuricemia en tratamiento con amlodipino y alopurinol. Hace unas 2 semanas presentó un cuadro de lumbalgia por el que recibió tratamiento con diclofenaco. Acude a urgencias del hospital por presentar desde hace 48 horas una erupción cutánea confluyente en tronco y extremidades. A la exploración se observan lesiones maculares eritematovioláceas muy extensas (>70% de la superficie cutánea) sobre las cuales aparecen ampollas y erosiones. Existe afectación (lesiones erosivo-costrosas) de mucosa labial, oral y conjuntiva. El signo de Nikolsky es positivo. El diagnóstico probable es:

1. Pénfigoide ampoloso
2. Necrosis tóxica epidérmica*
3. Pénfigo vulgar
4. Pénfigo paraneoplásico
5. Liquen ampoloso

MIR 12 (9860) (Hematología): Un hombre de 58 años, no fumador y sin antecedentes relevantes, es ingresado en neurología por un accidente cerebrovascular agudo isquémico. Su hemograma muestra 18.5 g/dL de hemoglobina con un hematocrito de 60%. Todos los siguientes datos concuerdan con el diagnóstico de Policitemia Vera EXCEPTO uno. Señálelo:

1. Niveles de eritropoyetina séricos ELEVADOS*
2. Presencia de la mutación V167F del gen JAK-2
3. Esplenomegalia moderada
4. Presencia de "prurito" "acuógeno" y ERITROMELALGIA
5. Presencia de leucocitosis neutrofílica y trombocitosis

MIR 08 (8946): En el eritema exudativo multiforme, todas las respuestas son ciertas, EXCEPTO:

1. Erupción de comienzo brusco y de predominio acral
2. Generalmente en el mismo paciente las lesiones son monomorfas
3. Coincide con un brote activo de herpes simple*
4. Es infrecuente en niños y ancianos
5. No siempre muestra necrosis epidérmica en la histología

MIR 13 (10030) (Hematología): Paciente de 48 años fumador. Consulta por crisis de enrojecimiento simétrico y bilateral en ambos pies acompañado de dolor urente (imagen nº 16). La exploración general, el examen neurológico y los pulsos periféricos son normales. En la analítica destaca: Hb 16,8 g/dl, leucocitos 12.400/mm³, plaquetas 720.000/mm³. Bioquímica: Glucosa 87 mg/dl, Creatinina 0,7 mg/dl, Proteínas 7,5 g/dl, Calcio 9,4 mg/dl, GOT 40 U/L, GPT 35 U/L, GGT 64 U/L, FA 124 U/L, LDH 187 U/L, VSG 24 mm/h. Hemostasia e inmunoglobulinas normales. Serología frente a virus de hepatitis B y C negativa. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?



1. Livedo reticularis
2. Eritromelalgia*
3. Enfermedad de Buerger
4. Mastocitosis sistémica
5. Crioglobulinemia mixta

MIR 13 (10031) (Hematología): (Pregunta vinculada) ¿Cuál de las siguientes apoyará el diagnóstico de la enfermedad de base?

1. Biopsia cutánea.
2. Microangiografía.
3. Determinación de crioglobulinas.
4. Triptasa sérica.
5. Estudio de mutación JAK 2.*

3. Otras

3.1. Eritemas figurados

Erupciones eritematosas reactivas a una serie de causas con lesiones anulares, arciformes o policíclicas generalmente de carácter migratorio (2MIR):

- ERITEMA ANULAR O ERITEMA MARGINADO: criterio mayor de la fiebre reumática (5MIR). *Truco y raíz de EF*
- ERITEMA ANULAR CENTRÍFUGO: por hipersensibilidad a infecciones, fármacos, carcinomas, enfs autoinmunes...
- ERITEMA CRÓNICO MIGRANS (ver Infecciosas): enfermedad de Lyme (*Borrelia burgdorferi*) (2MIR); recordar la acrodermatitis crónica atrófica de la fase terciaria. *Etiología por mordedura garrapata*
- ERITEMA NECROLÍTICO MIGRATORIO (Ver Endocrino): se asocia al glucagonoma (hiperglucagonemia) (3MIR). Aparecen en los pliegues manchas eritematosas y pápulo-placas eritematosas anulares o arciformes con crecimiento centrípeto, sobre las que crecen vesículas o ampollas flácidas, que se rompen y cuando el exudado se seca dejan costras. "Una erupción cutánea de tipo pápulo-vesicular migratoria y anular, acompañada de queilitis y estomatitis, diarrea y diabetes, debe hacer sospechar el diagnóstico de glucagonoma" (MIR).
- ERITEMA GYRATUM REPENS: carcinoma; dermatosis paraneoplásica que forma anillos concéntricos parecidos a las vetas de la madera. Casi siempre se asocia a carcinoma bronquial (lo más frecuente), mama, esófago... En la mayoría de los casos precede a los síntomas del tumor.



Eritema anular centrifugo



Eritema necrolítico migratorio



Eritema gyratum repens

MIR 02 (7467): El eritema migratorio es una lesión cutánea anular característica de infección por:

1. Leptospira
2. Salmonella typhi
3. Rickettsia conorii
4. Borrelia burgdorferi*
5. Coxiella burnetti

3.2. Dermatosis neutrofílicas

Procesos no infecciosos caracterizados por infiltración dérmica de neutrófilos, sin evidencia de vasculitis primaria.

A. SINDROME DE SWEET (DERMATOSIS NEUTROFÍLICA AGUDA FEBRIL)

- CLÍNICA: Aparición brusca de placas edematosas violáceas, pseudovesiculares, dolorosas al mínimo roce, de distribución asimétrica sobre todo en extremidades, cara y cuello, acompañadas de fiebre (2MIR). Puede haber malestar general, artralgias y conjuntivitis.
- ETIOLOGÍA: a) idiopática (mujeres de edad media (2MIR) con el antecedente de cuadro catarral (MIR) o gastrointestinal); b) dermatosis paraneoplásica (10%): leucemias mieloides agudas, neoplasias viscerales (genitourinarias), c) EI; d) fármacos.
- ANALÍTICA: leucocitosis con neutrofilia y aumento de VSG (2MIR)
- TRATAMIENTO: Corticoides sistémicos (primera elección) (MIR), con muy buena respuesta (ayuda al diagnóstico) independientemente del curso de la neoplasia. Alternativa: yoduro potásico.



Placas violáceas en el del síndrome de Sweet

B. Pioderma gangrenoso

- **CLÍNICA:** Se inicia como pápulas o nódulos eritemato-violáceos que originan una úlcera bien delimitada, de borde elevado y violáceo, con reborde eritematoso y a veces con lesiones pustulosas; en ocasiones regresan por el centro (MIR). Dejan cicatriz. Los traumas pueden provocar la aparición de nuevas lesiones (hipersensibilidad a mínimos traumas, fenómeno de patergia) (MIR).
- **ANALÍTICA:** Leucocitosis, aumento de VSG.
- **ETIOLOGÍA:**
 - a) Idiopático (30-50%)
 - b) Enfermedad inflamatoria intestinal (Crohn y colitis ulcerosa (2MIR), donde es la lesión cutánea más frecuente (MIR), en cualquier caso el curso de la dermatosis es independiente de la enteropatía)
 - c) Otras: artritis reumatoide, hemopatías, hepatitis, LES, neoplasias (leucemia mieloide aguda) (MIR) ...
- **TRATAMIENTO:** Corticoides sistémicos y/o ciclosporina A u otros inmunosupresores.



Úlcera bien delimitada del pioderma gangrenoso, con borde sobre-elevado con lesiones pustulosas

MIR 04 (7903): Mujer de 36 años que tras un proceso infeccioso agudo y febril rinofaríngeo tratado con antibióticos, sufre una elevación de la temperatura corporal, apareciendo asimétricamente sobre la cara anterior y superior del tórax pápulas eritematosas que confluyen originando placas sobre-elevadas, infiltradas, bien delimitadas de tamaño variable, en número de 4 ó 5, dolorosas a la presión y espontáneamente. No existe afectación de mucosas. La velocidad de sedimentación globular está elevada y se acompaña de leucocitosis. ¿Cuál sería, de los siguientes, el diagnóstico más correcto?

1. Eritema polimorfo o multiforme
2. Eritema fijo pigmentario
3. Lupus eritematoso agudo
4. Dermatosis aguda febril neutrofílica*
5. Eritema elevatum et diutinum

Nota: Opción 5. ERITEMA ELEVATUM ET DIUTINUM: vasculitis cutánea crónica de vaso de pequeño calibre que se presenta como pápulas eritematosas o marronáceas simétricas que coalescen en placas en superficies extensoras. Se ha relacionado con infecciones estreptocócicas. Tratamiento: sulfona.

MIR 09 (9194): Mujer de 50 años diagnosticada hace 6 meses de síndrome mieloproliferativo, que presenta desde hace una semana, una erupción en forma de placas eritematosas, de aspecto infiltrativo-edematoso en cara y zona de escote, que se acompañan de fiebre de 39,5°C. Se le practica un hemograma que muestra leucocitosis con neutrofilia. El diagnóstico de sospecha es:

1. Erisipela
2. Candidiasis
3. Síndrome de Sweet*
4. Eritema multiforme
5. Toxicodermia post quimioterapia

MIR 13 (10002): Pregunta vinculada a la imagen nº 2. Mujer de 67 años con antecedentes de HTA mal controlada, en tratamiento con insulina por diabetes mellitus y controlada por un servicio de hematología para estudio de síndrome mielodisplásico. Hace 3 semanas inicia una lesión pustulosa de bordes necróticos que ha crecido hasta condicionar una gran úlcera con el aspecto que muestra la imagen adjunta. Dolor intenso. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos le parece más probable?



Imagen 2

1. Infiltración cutánea específica de su proceso mieloproliferativo
2. Necrobiosis lipóidica
3. Úlcera por microangiopatía diabética
4. Pioderma gangrenoso*
5. Úlcera hipertensiva

MIR 13 (10003): Pregunta vinculada a la imagen nº2. El mismo tipo de patología puede darse en otros contextos. Señale en cuál de ellos es más probable:

1. Hipotiroidismo
2. Hipertiroidismo
3. Colitis ulcerosa*
4. Esclerodermia
5. Glucagonoma

C. OTRAS DERMATOSIS NEUTROFÍLICAS: hidradenitis neutrofilica ecrina, síndrome dermatosis-artritis asociado a enfermedad intestinal, pustulosis subcórnea de Sneddon-Wilkinson.

3.3. Urticaria y angioedema

A. CONCEPTO

URTICARIA

- Aparición de **habones o ronchas** (pápulas o placas eritematoedematosas (MIR), producidos por **vasodilatación y edema en dermis superficial** (liberación de histamina y otros mediadores).
- Puede ser aguda o crónica (lesiones todos los días o casi a diario durante más de 6 semanas)
- Las lesiones individuales se resuelven en 24 horas (**fugaces**) sin descamación (MIR) y habitualmente cursa con **prurito** (MIR).
- Más frecuente en **mujeres** (2:1).
- **Urticaria-vasculitis**
 - Habones que tienden a **persistir más de 1 día** y con sensación urente o **dolorosa** (MIR).
 - Pueden resolverse dejando **púrpura residual**.
 - El 50% cursan con **artralgias** (MIR).
 - En la histología hay **vasculitis leucocitoclástica** (MIR). Está indicada la biopsia si las lesiones duran más de 24h.
 - Idiopática, enfes reumatológicas, fármacos, infecciones...

ANGIOEDEMA o EDEMA ANGIONEURÓTICO

- Tumefacción del tejido dérmico, **subcutáneo y submucoso** por edema **más profundo** (dermis profunda e hipodermis). Por ejemplo, una placa edematosa en una hemicara (MIR).
- Por la **afectación mucosa** puede aparecer dolor abdominal, náuseas o vómitos, diarrea, disnea, broncoespasmo, hipotensión, síncope...
- Afectan con mayor frecuencia a tejidos subcutáneos **axos** (párpados y labios) (MIR).
- Puede cursar con/sin eritema y con/sin prurito y puede durar más de 24 horas.
- La etiología, patogenia y tratamiento es **muy similar** a la urticaria (ambos coexisten hasta en el 50% de los casos).
- **Edema angioneurótico familiar** (enfermedad de Quincke: forma especial de angioedema que cursa **sin** lesiones habonosas y que se debe al **déficit real o funcional del C1-esterasa inhibidor** (MIR). Herencia AD. Los cuadros se desencadenan por cirugías, traumatismos, estrés, transgresiones dietéticas... Dx: determinación del C1-inhibidor (cuantificación y/o estudio de la actividad funcional), C4 (siempre disminuido) y C2 (desciende en los brotes) (MIR). El angioedema hereditario tipo III aparece por acúmulos periódicos de bradiquinina y los niveles de complemento son normales.

B. ETIOPATOGENIA



Los mecanismos que ponen en marcha la liberación de los mediadores que provocan vasodilatación y aumento de la permeabilidad capilar pueden ser **inmunológicos** y **no inmunológicos**.

Entre los primeros destacan las reacciones tipo I, actuando la IgE, y tipo III, por depósito de inmunocomplejos. Entre los segundos destacan urticarias producidas por noxas que degranulan directamente al mastocito (por ejemplo, la urticaria por AINE o el contacto con la ortiga).

- **Idiopáticas**: lo más frecuente (60% de las urticarias agudas y 80% de las crónicas)
- **Fármacos**
- **Alimentos y aditivos alimentarios** (conservantes, colorantes)
- **Inhalantes**: pólenes, perfumes, caspa...
- **Infecciones**: infecciones virales del tracto respiratorio, hepatitis (MIR), sinusitis, abscesos dentarios, candida...
- **Contactantes alérgicos**
- **Picaduras (MIR)**
- **Enfermedades sistémicas**: LES, **carcinomas**, **conectivopatías**, endocrinopatías, enfes autoinmunes... (con frecuencia son urticaria-vasculitis... biopsial. Pruebas diagnósticas complementarias según la sospecha (ANA...).
- **Estímulos físicos**:
 - **Fricción (dermografismo o urticaria facticia)**: urticaria física más frecuente.
 - **Aumento de temperatura corporal, ejercicio o estrés emocional (urticaria colinérgica)**: pequeños habones muy pruriginosos en tronco y región proximal de extremidades. Hipersensibilidad a la acetilcolina (3MIR).



¡OJO!

La urticaria pigmentosa es una mastocitosis.

- **Luz (urticaria solar)**, presión, frío, agua (**urticaria acuagénica**), vibración, calor...



Habones de pequeño tamaño en la urticaria colinérgica

C. TRATAMIENTO

- **Antihistamínicos orales**: suelen ser suficientes en la mayoría de los casos (se pueden combinar). Reducen el picor, aplanan las lesiones y acortan los brotes de habones.
- La hidroxicina tiene especial indicación en el dermografismo y en la urticaria colinérgica; ciproheptadina en la urticaria por frío.
- En casos graves o refractarios a veces se precisan **corticoides orales** (inhibe la liberación de los mediadores por el mastocito) o ciclosporina.
- **Adrenalina 1mg intramuscular o subcutáneo** en situaciones urgentes con oclusión de vías aéreas y/o shock anafiláctico (5MIR). Por ejemplo, si inmediatamente después de la picadura de una abeja se presenta urticaria, eritema, disnea y shock (MIR) el tratamiento "más resolutivo" será éste.

- **ANGIOEDEMA HEREDITARIO.** El tratamiento se base en la administración de ácido ϵ -aminocaproico y ácido tranexámico. En casos más severos se recomienda, como profilaxis, el uso de andrógenos del tipo danazol o estanozol, especialmente ante situaciones que puedan desencadenar un brote (traumatismos, extracciones dentarias...). En las crisis agudas se administra plasma fresco o C1 inhibidor.

MIR 00 (6854): Adulto de 41 años que desde hace 1 año tiene brotes de lesiones habonosas diseminadas por todo el cuerpo, de color rojo, que duran días y se acompañan de artralgias. Histológicamente hay un infiltrado neutrofilico perivascular con leucocitoclasia, en dermis superior. Este cuadro corresponde a:

1. Una urticaria crónica idiopática
2. Un edema angioneurótico
3. Una urticaria física
4. Una urticaria-vasculitis*
5. Una púrpura papulosa

MIR 10 (9425): Una paciente de 14 años de edad en buen estado general presenta desde hace 4 días una erupción cutánea generalizada muy pruriginosa formada por placas eritemato-edematosas de entre 2 y 15 centímetros de diámetro sin descamación con tendencia a adquirir una morfología anular que individualmente desaparecen en menos de 24 horas. Las mucosas están respetadas. Su primera impresión diagnóstica sería:

1. Urticaria*
2. Rubeola
3. Toxicodermia
4. Shock tóxico estafilocócico
5. Escabiosis

MIR 11 (9747) (Inmunología): El sistema plasmático de complemento es uno de los principales mecanismos efectores de la respuesta inmune. Señale la opción correcta entre los siguientes enunciados referentes a dicho sistema.

1. Las deficiencias de los componentes finales del sistema se manifiestan fundamentalmente por enfermedades de tipo autoinmune debido al depósito de inmunocomplejos
2. La deficiencia del componente C2 provoca fundamentalmente infecciones de repetición por bacterias del grupo Neisseria
3. El diagnóstico de edema angioneurótico hereditario se establece mediante la cuantificación de los niveles séricos circulantes y/o el estudio de la actividad funcional del C1-inhibidor*
4. El estudio de la actividad hemolítica total del sistema de complemento no aporta datos de interés en el estudio de las deficiencias de dicho sistema
5. Las infecciones recurrentes por estafilococos y estreptococos son habituales en el déficit del factor H

A. LOBULAR

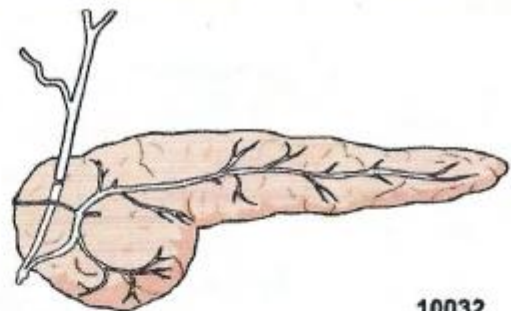
CON VASCULITIS: VASCULITIS NODULAR

- Mujeres de edad media (MIR) con nódulos crónicos y/o recidivantes (MIR), a menudo ulcerados (MIR) que afectan a cara posterior de las piernas. Poco dolorosos. Estado general conservado. Al curar dejan cicatrices atróficas.
- Reacción por inmunocomplejos desencadenada por una infección, sobre todo tuberculosa (eritema indurado de Bazin (MIR), no se cultiva el bacilo en las lesiones, fenómeno de hipersensibilidad) o estreptocócica. Se piensa que los inmunocomplejos dañan los vasos hipodérmicos, con inflamación y destrucción del lobulillo.



Vasculitis nodular

SIN VASCULITIS: LES, sarcoidosis, linfoma, déficit de alfa-1-antitripsina, tnos. pancreáticos (2MIR): pancreatitis, cáncer de páncreas... lipasa aumentada, células fantasma.



10032

FAM 98 (5571): Enferma de 52 años a la que, desde hace años, le aparecen en piernas lesiones nodulares que evolucionan, con épocas de mejoría y empeoramiento y que a veces se ulceran. En el estudio anatomopatológico se demuestra la existencia de una paniculitis lobulillar. ¿Cuál sería su diagnóstico?:

1. Panarteritis nudosa
2. Eritema indurado de Bazin*
3. Eritema nudoso
4. Poliangeitis microscópica
5. Esclerodermia

B. SEPTAL

CON VASCULITIS: Panarteritis nudosa: nódulos que siguen el trayecto de las arterias afectadas, sobre todo en EElI, a veces con livedo reticularis. Otras: tromboflebitis superficiales, signo de Trousseau paraneoplásico (tromboflebitis recurrente y migratoria que se presenta como nódulos eritematovioláceos que siguen un trayecto venoso superficial).

SIN VASCULITIS: ERITEMA NODOSO (2MIR), septal (MIR), sin vasculitis. "Infiltrado inflamatorio del tejido graso y dermis profunda" (MIR) Es la paniculitis más frecuente.

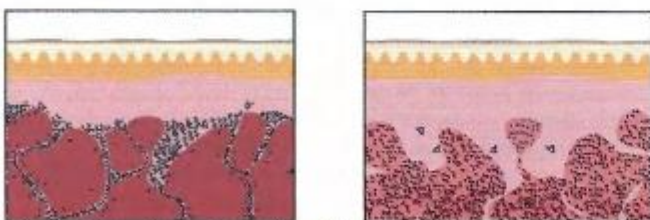
repeMIR

La urticaria colinérgica es una forma de urticaria física que suele aparecer tras esfuerzos físicos. (3+)

3.4. Paniculitis

Inflamación del tejido celular subcutáneo (MIR), manifestada en forma de NÚDULOS rojo-violáceos dolorosos a la presión de preferencia en extremidades inferiores que pueden ulcerarse o no (3MIR).

Pueden ser idiopáticos o secundarios a diversos procesos y según la afectación histológica predominante se dividen en septales y lobulillares.



Paniculitis predominantemente septal y predominantemente lobulillar



El eritema nodoso muestra un infiltrado inflamatorio denominado "paniculitis septal". (3+)

CLÍNICA

- **Mujeres** (4:1) de edad media (MIR).
- Manifestación súbita de **nódulos eritematosos dolorosos** (MIR), más frecuentemente en **zonas pretibiales** (es posible una **amplia distribución** de los nódulos, incluida la cara (MIR), pero los órganos internos **no** están afectados).
- Se resuelven en 3-5 semanas **sin** formación de cicatrices (2MIR).
- Aparecen en forma de **brotes** que se acompañan de **fiebre, astenia y artralgias**.

ETIOLOGÍA

- **Idiopática** hasta en el 50% (MIR). En la mayoría de los casos **NO** se descubre una causa aparente.
- Etiologías conocidas más frecuentes:
 - **Sarcoidosis** (3MIR): es la manifestación cutánea más frecuente (MIR). Sd de Löfgren = eritema nodoso + fiebre + adenopatías hiliares.
 - **Tuberculosis**, descartarlo ante un caso de eritema nodoso en un niño (MIR).
 - Infección **estreptocócica** (MIR).
 - **Fármacos** (anticonceptivos, sulfamidas).
- Causas raras: infecciones (Yersinia enterocolitica (MIR), Gonococia (MIR), Salmonella, Campylobacter, Chlamydia, Mycobacterium leprae...), linfoma, enfermedad de Crohn o colitis ulcerosa (joven con un brote de diarrea sanguinolenta y nódulos, suele aparecer en un brote activo de EI) (MIR), Behçet... La diabetes mellitus **no** es causa de eritema nodoso (MIR).

TTO: Reposo, AINES, yoduro potásico, a veces corticoides orales en casos graves. Puede recidivar.



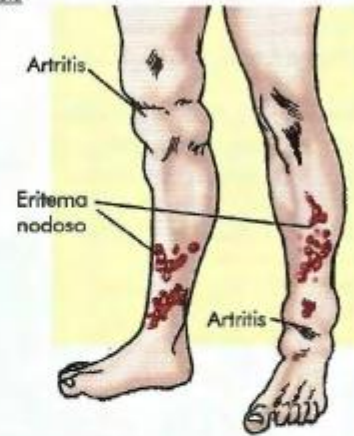
En la enfermedad inflamatoria intestinal el eritema nodoso aparece en el brote, pero cuando lo que aparece es un pioderma gangrenoso, no guarda relación.

MIR 01 (7006): Paciente de 40 años que presenta **fiebre, astenia, malestar general, pérdida de peso, disnea de esfuerzo y tos sin expectoración de 2 meses de evolución**. La radiografía de tórax muestra **adenopatías hiliares bilaterales y un patrón intersticial bilateral**. La biopsia transbronquial muestra **granulomas no necrotizantes**. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es **FALSA** en relación a la enfermedad que padece?:

1. Es más frecuente en pacientes de raza negra
2. En la mayoría de los casos la evolución es benigna
3. Es frecuente la anergia cutánea
4. El eritema nodoso es la manifestación cutánea más frecuente de esta enfermedad
5. Es característico que la enzima convertidora de la angiotensina esté disminuida*

MIR 05 (8103): Un hombre de 30 años, sufre un cuadro **gripal**, acompañado de **lesiones cutáneas, nodulares de coloración rojo-violáceo, en cara anterior de ambos miembros inferiores**. Tratado con paracetamol, las lesiones ceden parcialmente. A los tres meses vuelve a la consulta con un cuadro de **poliartralgias**, junto con **fiebre** de hasta 38°C y empeoramiento de sus **nódulos cutáneos**. Ante la existencia de una elevación de la velocidad de sedimentación y de la Proteína C reactiva, inicia tratamiento con aspirina y a la semana sufre una **parálisis facial derecha, periférica**. ¿Cuál entre los siguientes, sería el diagnóstico más probable?:

1. Fiebre botonosa mediterránea
2. Brucelosis
3. Fiebre recurrente
4. Enfermedad de Lyme
5. **Sarcoidosis***



MIR 09 (9075): Pregunta vinculada a la imagen nº 8. Una paciente joven consulta por la reciente aparición en las piernas de las lesiones que pueden observarse en la imagen 8. Por las características de las mismas una de las siguientes opciones diagnósticas es muy IMPROBABLE:



Imagen 8

1. Paniculitis de Weber-Christian
2. **Vasculitis leucocitoclástica***
3. Eritema indurado o enfermedad de Bazin
4. Eritema nudoso
5. Linfangitis nodular

MIR 11 (9563): Un muchacho de 17 años de edad con **enfermedad de Crohn** con afectación colónica de 2 años de evolución, en tratamiento de mantenimiento con azatioprina, consulta por la aparición desde hace 5 días de **nódulos subcutáneos rojo violáceos, calientes, dolorosos, de localización pretibial, bilaterales asociada a un incremento del número de deposiciones y dolor abdominal**. La actitud más adecuada en este caso es:

1. Recomendar reposo relativo y paños calientes en ambas piernas y añadir tratamiento antidepressivo.
2. Biopsiar zonas de piel alejadas de las áreas lesionadas y pautar analgésicos opioides de entrada.
3. Sospechar la existencia de una lesión tumoral maligna intestinal como desencadenante del proceso cutáneo.
4. Sospechar isquemia bilateral de extremidades inferiores de origen medicamentoso.
5. **Ajuste del tratamiento de la enfermedad intestinal.***



RESUMEN DE DERMATOSIS REACTIVAS

1. FÍSICAS

- **FOTODERMATOSIS:** UVB causan eritema y quemaduras solares y son los más asociados al cáncer de piel. UVA tienen mayor penetración cutánea (llegan a dermis): causantes principales del fotoenvejecimiento. Sin embargo, ambos se asocian a envejecimiento cutáneo y a cánceres de piel. Tipos:
 - Dermatitis fototraumáticas (agudas: quemadura solar y crónicas: degeneración actínica)
 - Dermatitis fototóxicas y fotoalérgicas
 - Fotodermatitis idiopáticas: urticaria solar, erupción solar polimorfa (jóvenes, primavera, hardening).
 - Dermatitis precipitadas o agravadas por la luz solar: LES (sobre todo el subagudo) dermatomiositis, porfirias (excepto porfiria aguda intermitente), enfermedad de Darier, pelagra, rosácea, herpes simple, xeroderma pigmentosum, dermatitis atópica, vitiligo,...
- **DERMATOSIS POR FRÍO:** congelaciones y criodermatitis o reacciones anormales al frío en pacientes predispuestos (pernio o "sabañones", acrocianosis, Raynaud, livedo reticular, urticaria a frigore y crioglobulinemia)

2. QUÍMICAS (TOXICODERMIAS)

- Fármacos más frecuentes: antibióticos, sedantes, antipiréticos y sulfamidas
- Expresión clínica por orden de frecuencia: erupciones exantemáticas y urticariformes
- Posible afectación del estado general y eosinofilia
- **EXANTEMAS:** Exantema máculo-papular que suele comenzar en el tronco, simétrico. Diagnóstico diferencial con los exantemas víricos infantiles.
- **EXANTEMA FIJO MEDICAMENTOSO:** aparición brusca de una o varias placas violáceas, con tendencia a formar ampolla y que deja hiperpigmentación residual transitoria. Reaparece en las mismas localizaciones si se vuelve a ingerir el fármaco responsable
- **ERITEMA MULTIFORME:** frecuente, por lo general leve y recidivante, casi siempre secundaria a una infección virus del herpes simple (lo más frecuente es que la infección preceda). Más frecuente en adolescentes y adultos jóvenes. El cuadro clínico es variable; no obstante, el rash por lo general presenta un aspecto monomórfico en un paciente individual. Casi siempre se afectan zonas acras (manos y pies). Patrón anatomopatológico predominantemente inflamatorio (la necrosis epidérmica es un dato frecuente en el eritema multiforme; sin embargo, no siempre está presente)
- **COMPLEJO SDR DE STEVENS-JOHNSON (SSJ)/ NECROSIS EPIDÉRMICA TÓXICA (NET):** reacción de intolerancia mucocutánea severa e infrecuente que por lo general es inducida por fármacos. Patrón anatomopatológico predominantemente necrótico. Diferencia entre Sdr de Stevens-Johnson y necrosis epidérmica tóxica la severidad y el área de superficie corporal: <10% SSJ, >30% NET, 10-30% complejo SSJ-NET
- Eritromelalgia: bromocriptina (aumento local de temperatura en manos y pies, enrojecimiento, aumento de la sensibilidad e intenso dolor quemante; más frecuente en varones >50 años)
- Necrosis cutánea por warfarina: no dosis-dependiente, déficit de proteína C (hipercoagulabilidad), mujeres en mamas, piernas o nalgas. Escara necrótica.
- Otras: erupciones acneiformes, hirsutismo, AGEP, DRESS...

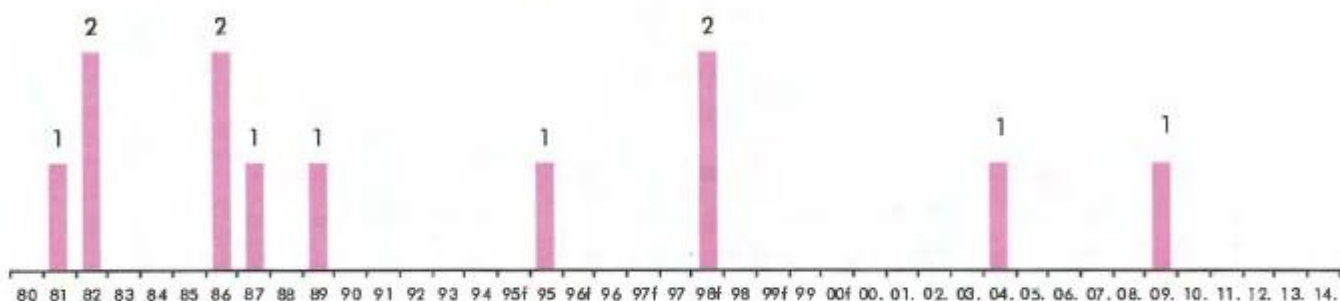
3. OTRAS

- **ERITEMAS FIGURADOS:** Erupciones reactivas a una serie de causas con lesiones anulares – policíclicas generalmente de carácter migratorio. Eritema anular o eritema marginado (criterio mayor de la fiebre reumática), eritema anular centrífugo (infecciones, micosis, picadura de garrapata, fármacos, carcinomas, enfermedades autoinmunes...), eritema crónico migrans (enfermedad de Lyme), eritema necrolítico migratorio (glucagonoma), eritema gyratum repens (carcinoma)
- **DERMATOSIS NEUTROFÍLICAS:** procesos no infecciosos caracterizados por infiltración dérmica de neutrófilos, sin evidencia de vasculitis primaria
 - **SÍNDROME DE SWEET (DERMATOSIS NEUTROFÍLICA AGUDA FEBRIL):** idiopática (lo más frecuente); puede asociarse a leucemias mielocíticas (15%), enfermedad inflamatoria intestinal, fármacos... Placas edematosas violáceas pseudovesiculares dolorosas y asimétricas con fiebre. Tratamiento: corticoides sistémicos (de elección)
 - **PIODERMA GANGRENOSO:** pápulas o nódulos eritemato-violáceos que originan una úlcera bien delimitada, de borde elevado, a veces con lesiones pustulosas; en ocasiones regresan por el centro. Se resuelven dejando cicatriz. Puede haber hipersensibilidad a mínimos traumas (patergia). Idiopático: (30-50%) o asociado a diversas enfermedades (enfermedad inflamatoria intestinal -lesión cutánea más frecuente de la colitis ulcerosa-, artritis crónica, hemopatías, hepatitis...). Tratamiento: corticoides sistémicos y/o ciclosporina
- **URTICARIA:** aparición de habones o ronchas por vasodilatación y edema en dermis (por histamina y otros mediadores). Las lesiones individuales se resuelven en 24 horas excepto en la urticaria-vasculitis. Lo más frecuente es que sea idiopática, aunque puede deberse a fármacos, alimentos, fricción (dermografismo o urticaria facticia), ejercicio o estrés emocional (urticaria colinérgica: pequeños habones muy pruriginosos en tronco),... Tratamiento: antihistamínicos. A veces corticoides orales e incluso adrenalina (si oclusión de vías aéreas y/o shock anafiláctico)

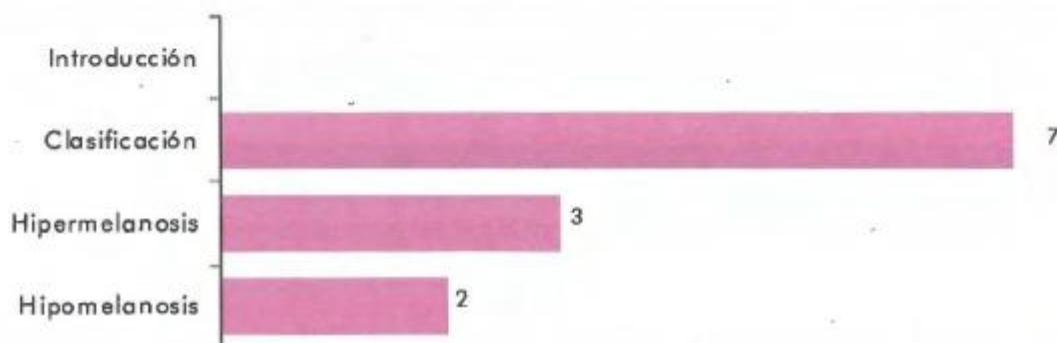


- **ANGIOEDEMA O EDEMA ANGIOEURÓTICO:** tumefacción del tejido dérmico, subcutáneo y submucoso por edema más profundo. Etiología, patogenia y tratamiento similar a la urticaria, excepto el edema angioneurótico familiar, que se debe a un déficit del C1- esterasa inhibidor y se trata con plasma fresco o C1 inhibidor en las crisis, danazol como profilaxis, ácido ϵ -aminocaproico y ácido tranexámico. Dx: determinación del C1-inhibidor (cuantificación y/o estudio de la actividad funcional), C4 (siempre disminuido) y C2 (desciende en los brotes)
- **PANICULITIS:** Inflamación del tejido celular subcutáneo: nódulos rojo-violáceos dolorosos a la presión de preferencia en extremidades inferiores que pueden ulcerarse o no
 - Lobulillar con vasculitis: vasculitis nodular (nódulos crónicos y/o recidivantes, a menudo ulcerados; por infección, sobre todo tuberculosa -eritema indurado de Bazin- o estreptocócica)
 - Lobulillar sin vasculitis: LES, sarcoidosis, linfoma, déficit de alfa-1-antitripsina, trastornos pancreáticos...
 - Septal con vasculitis: poliarteritis nodosa
 - Septal sin vasculitis: eritema nodoso
- **ERITEMA NODOSO:** Mujeres (4:1) de edad media. Manifestación súbita de nódulos eritematosos dolorosos, más frecuentes pretibiales y que tienden a resolverse en 3-5 semanas sin cicatrices. Brotes con fiebre, astenia y artralgias. Idiopática hasta el 50%; causas frecuentes: Sarcoidosis, Tuberculosis, Infección estreptocócica, Fármacos (anticonceptivos, sulfamidas); causas raras: infecciones -gonococo, yersinia,...- linfoma, enfermedad de Crohn, colitis ulcerosa, Behcet... En la EII el eritema nodoso aparece en el brote, el pioderma gangrenoso no guarda relación

Número de preguntas del capítulo en el MIR



Número de preguntas de cada tema



Imprescindible

Dermatosis frecuentes en la práctica diaria pero que hasta la fecha no preguntan mucho en el MIR. Igualmente, es un tema corto y fácil que merece la pena leer.

Presta especial atención al léntigo maligno, por su potencial evolución a melanoma invasivo, y al vitiligo. Si vas mal de tiempo, estúdiate al menos el vitiligo.

En los últimos años, las preguntas que han caído de este tema han sido en el contexto de enfermedades sistémicas que se estudian en otras asignaturas.

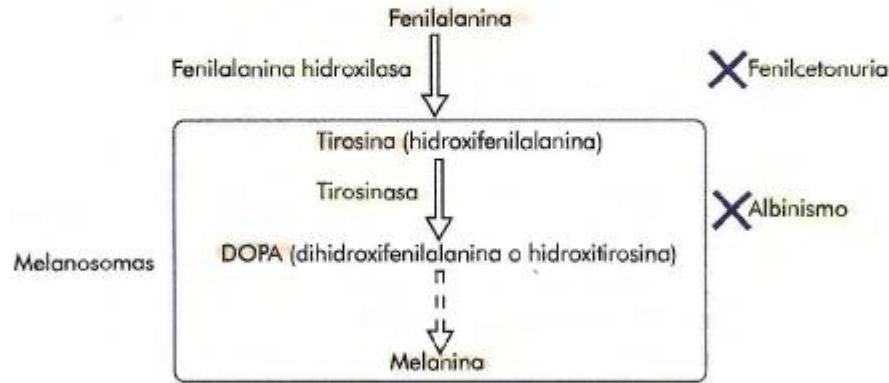
Si preguntan algo y se mantiene esta tendencia, probablemente sea como opción falsa que habrá que descartar o bien una pregunta directa pero asequible, que con poco se pueda responder.

- Leucoderma:** mancha blanca o acromía postinflamatoria secundaria a varias dermatosis (cuando curan): dermatitis atópica, psoriasis, liquen plano, lepra...
- Lentigo solar o senil:** pacientes >40 años que presentan en zonas fotoexpuestas máculas pigmentadas bien delimitadas de contornos irregulares. Su origen está en una proliferación queratinocítica.
- Léntigo maligno:** personas mayores que presentan en zonas fotoexpuestas una mancha irregular, de coloración no homogénea. Es una forma de melanoma in situ (melanocitos atípicos que no invaden dermis). Biopsiar ante la sospecha.
- Manchas café con leche:** máculas parduzcas de contornos irregulares, bien delimitados que aparecen al nacimiento o en los primeros años fundamentalmente en el tronco en el 10% de personas normales. Hiperfunción melanocitaria. Importancia si son muchas o muy extensas, por su asociación a distintos síndromes (Recklinhausen Albright, Fanconi...).
- Nevus de Becker:** adolescente varón que presenta una mancha hepática habitualmente de topografía zoniforme, con hipertrichosis.
- Incontinentia pigmenti:** niñas (herencia dominante ligada a X) con lesiones desde el nacimiento que evolucionan en 3 fases de duración variable que se pueden solapar: vesículo-ampolla (intraepidérmicas, con gran contenido en eosinófilos), verrucosa y pigmentaria (melanosis en tronco formando bandas o remolinos). Aumento de melanófagos en dermis.
- Melasma o cloasma:** mujeres embarazadas o que toman ACO que tienen manchas pigmentadas simétricas en mejillas, labio superior, frente y mentón.
- Piebalidismo:** manchas blancas y estables presentes desde el nacimiento (a diferencia del vitiligo), con zonas hiperpigmentadas en su interior y posible mechón blanco frontal. Herencia AD. Raro en dorso de manos y pies (a diferencia del vitiligo). No se afectan los ojos (a diferencia del albinismo). Se debe a una anomalía de la migración de los melanoblastos desde la cresta neural a la capa basal de la epidermis.
- Vitiligo:** suele iniciarse en niños o jóvenes (adquirida) como manchas acrómicas asintomáticas de predominio distal y periorificial y sobre salientes óseos, a menudo de manera simétrica o zoniforme. Curso crónico variable. Pueden repigmentarse espontáneamente. Ausencia de melanocitos en epidermis (varias teorías etiopatogénicas). En áreas limitadas daremos corticoides tópicos o incluso inhibidores tópicos de la calcineurina. Se asocia al síndrome de Sd de Voght-Koyanagi-Harada.

1. Introducción

SÍNTESIS Y REGULACIÓN DE MELANINA

- Se sintetiza en los **melanosomas** (estructuras de los melanocitos) a partir del aminoácido **tirosina**, que es convertido en DOPA por la enzima **tirosinasa**. Tras una serie de transformaciones, la **DOPA** pasará **melanina**.
- Los melanocitos contactan con los queratinocitos basales a través de sus dendritas y les "traspasan" la melanina
- Las **diferencias de pigmentación entre razas** se debe al **grado de actividad de los melanocitos**, no a su número.
- Los factores que regulan la melanogénesis son:
 - a) Locales: alteración o falta de tirosina o de tirosinasa...
 - b) Generales:
 - Hormonales: sobre todo MSH y ACTH (por su similitud estructural con la MSH o melanoestimulante)
 - No hormonales: luz UV...



2. Clasificación

Las discromías son **modificaciones** circunscritas o diseminadas **del color de la piel** por **exceso, defecto o ausencia de diversos pigmentos**. Las más importantes son las discromías de origen melánico, que pueden ser por aumento (**hipermelanosis**) o por descenso (**hipomelanosis**, también llamadas **hipocromías** o **acromías**). Estudiaremos las que aparecen con letras mayúsculas, las demás se ven en otras asignaturas.

2.1. Por alteraciones melánicas

HIPERMELANOSIS	HEREDITARIAS y/o CONGÉNITAS	<ul style="list-style-type: none"> • LENTIGINOSIS • EFÉLIDES • MANCHAS "CAFÉ CON LECHE" • INCONTINENCIA PIGMENTI
	ADQUIRIDAS	<ul style="list-style-type: none"> • Endocrino-metabólicas: Adisson (MIR) y Cushing ("por producción ectópica de ACTH por tumores no endocrinos"; paraneoplásico MIR), feocromocitoma, porfiria cutánea tarda (MIR), hemocromatosis (MIR)... • Otras enfermedades sistémicas: insuficiencia renal crónica, infecciones crónicas (leishmaniasis visceral o kala-azar MIR), neoplasias, cirrosis... • MELASMA • LÉNTIGO SOLAR Y LÉNTIGO MALIGNO
HIPOMELANOSIS	HEREDITARIAS y/o CONGÉNITAS	<ul style="list-style-type: none"> • ALBINISMO • PIEBALDISMO • Fenilcetonuria (oligofrenia fenilpirúvica) • Acromías "sintomáticas": esclerosis tuberosa, XERODERMA PIGMENTOSUM, enfermedad de Recklinghausen...
	ADQUIRIDAS	<ul style="list-style-type: none"> • VITILIGO • Químicas: hidroquinona, ácido kójico... • LEUCODERMAS secundarias a dermatosis (ACROMÍAS POSTINFLAMATORIAS: dermatitis atópica, psoriasis, liquen plano, lepra (la mácula será anestésica), etc.

2.2. Discromías no melánicas

A. PIGMENTOS ENDÓGENOS

- **Hemosiderosis**: depósito de hierro en la piel (también estimula la melanogénesis)
- **Ictericia**: bilirrubina.
- **Ocronosis** o **alcaptonuria**: ácido homogentísico (manchas negroazuladas, orina negra, artritis ocronótica).
- **Púrpura senil**: ancianos con manchas violáceas confluentes en dorso de manos, asintomáticas... por pérdida con la edad del tejido conjuntivo de capilares y vénulas, se hacen más frágiles y la sangre se extravasa al tejido subcutáneo.

B. PIGMENTOS EXÓGENOS

- **Carotinemia** (MIR): aumento de carotenos, que producen pigmentación amarillenta (más evidente en palmas y plantas). Puede aparecer en dietas ricas en zanahorias, naranjas,... hiperlipemia, diabetes, cirrosis hepática, nefritis, hipotiroidismo...
- **Argiria**: plata (hiperpigmentación grisácea o azulada en piel y mucosas, más intensa en zonas fotoexpuestas)
- **Otros**: tatuajes, fármacos...



Sd de Cushing
paraneoplásico por aumento
de ACTH: delgadez e
hiperpigmentación

MIR 09 (9193): (134) Mujer de 60 años que consulta por aparición en el último año de una pigmentación progresiva de la piel, más evidente en áreas fotoexpuestas, y también de mucosa oral y genital. Además refiere astenia, anorexia, pérdida de peso y dolor abdominal en los últimos meses y también pérdida del vello axilar y púbico. En la analítica destaca una hiperpotasemia.

El diagnóstico más probable es:

1. Neoplasia intestinal
2. Insuficiencia suprarrenal crónica*
3. Melanoma metastásico
4. Síndrome de Cushing
5. Tumor ovárico

3. Hipermelanosis

3.1. Léntigo



Léntigo solar

- Léntigo viene de "lenteja", por su semejanza clínica.
- Tipos (sólo tienen en común el nombre)
 - **SIMPLE:** pequeñas manchas pardas o pardo-negruzcas por aumento e hiperfunción de los melanocitos. Aparecen en cualquier localización, en piel o mucosas, sobre todo en la infancia. Su interés radica en las formas múltiples o lentiginosis (como por ejemplo el síndrome de Peutz-Jeghers, que se estudia en Digestivo).
 - **SOLAR/ o SEML:** máculas pigmentadas bien delimitadas de contornos irregulares en zonas fotoexpuestas y a partir de la cuarta década. Suele ser de mayor tamaño y su origen está en una proliferación queratinocítica.
 - **MALIGNO:** mancha irregular, de coloración no homogénea, en zonas fotoexpuestas y en personas mayores. Es una forma de melanoma in situ (melanocitos atípicos que no invaden dermis). Biopsiar si se sospecha.

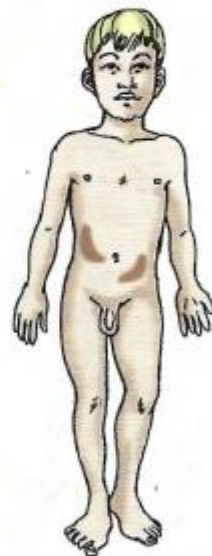
3.2. Efélides (pecas)



- AD, más frecuente en personas de piel clara, ojos azules y rubios o pelirrojos.
- Pequeñas manchas (prototipo de mácula) lenticulares de color pardo claro y límites precisos, múltiples, que surgen desde los primeros años de edad en áreas fotoexpuestas (aumentan de número y tamaño y se oscurecen en verano).
- Hiperfunción de los melanocitos.
- Se asocian a neurofibromatosis (sobre todo las efélides axilares), xeroderma pigmentosum, progeria...

3.3. Manchas "café con leche" o manchas "hepáticas"

- Máculas parduzcas de contornos irregulares, bien delimitados que aparecen al nacimiento o en los primeros años fundamentalmente en el tronco.
- 10% de personas normales. Hiperfunción melanocitaria.
- Importancia si son muchas o muy extensas, por su asociación a distintos Sds: Recklinhausen (MIR), Albright (displasia fibrosa poliostótica MIR), Fanconi...
- Se conoce como nevus spilus o nevus sobre nevus a la aparición sobre una mancha hepática de otro nevus.
- **NEVUS DE BECKER:** suele iniciarse en la adolescencia (suelen ser varones). Mancha hepática habitualmente de topografía zoniforme, con hipertriosis. Diagnóstico diferencial con el nevus pigmentario piloso gigante (congénito). Se ha postulado que esta piel presenta una mayor proporción de receptores de andrógenos y por lo tanto una mayor sensibilidad a los efectos de estas hormonas. Esto explicaría que el grado de hiperpigmentación, hipertriosis, infiltración de la lesión, hiperplasia de glándulas sebáceas o incluso acné se hagan más evidentes en la lesión después de la pubertad, así como la hipertrofia de la musculatura lisa de los músculos erectores del pelo (pápulas foliculares).

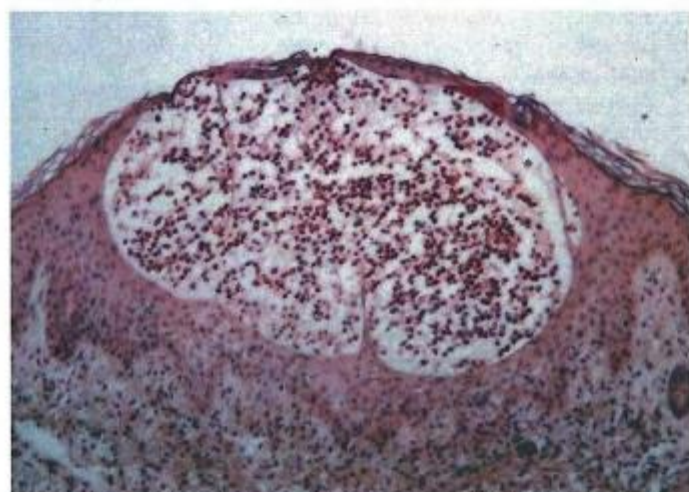


3.4. Incontinentia pigmenti

- Herencia dominante ligada a X: la mayoría son mujeres (en varones suele ser incompatible con la vida)
- Aparición al nacimiento de lesiones que evolucionan en 3 fases de duración variable que se pueden solapar: vesículo-ampolla (intraepidérmicas, con gran contenido en eosinófilos), verrucosa y pigmentaria (melanosis en tronco formando bandas o remolinos).
- Aumento de melanófagos en dermis.
- Anomalías asociadas: neurológicas, oculares, dentales, esqueléticas...



Fase vesiculosa con exudados y costras



Ampolla intraepidérmica con eosinófilos



Fase pigmentaria (remolinos)

3.5. Melasma o cloasma

- Hiper melanosis simétrica en mejillas, labio superior, frente y mentón.
- Más frecuente en embarazo o con la toma de anti-conceptivos o hidantoínas. También en varones tratados con estrógenos (cáncer de próstata) o niños muy expuestos al sol.
- Tto: fotoprotección, pomadas despigmentantes (hidroquinona, ácido kójico...), láser.



4. Hipomelanosis

4.1. Albinismo

- Error congénito del metabolismo de la tirosinasa u otras proteínas afines que impide o dificulta la síntesis de melanina (número normal melanocitos).
- Muchas mutaciones identificadas.
- Puede afectar a piel, pelo y ojos (albinismo oculocutáneo) o sólo a los ojos (albinismo ocular).
- Distintos tipos, la mayoría AR, que tienen en común el color blanco rosado de la piel, el pelo blanco o pajizo y los ojos grises o azulados con reflejo rojo a la luz.
- Con frecuencia se acompañan de fotofobia, nistagmus y disminución de la agudeza visual y son posibles las alteraciones neurológicas asociadas.

4.2. Piebaldismo

- Anomalía de la cresta neural que afecta la migración y/o diferenciación de los melanoblastos (melanocitos disminuidos o ausentes en las lesiones). AD.
- Manchas blancas presentes desde el nacimiento, con zonas hiperpigmentadas en su interior y posible mechón blanco frontal. Raro en dorso de manos y pies. No se afectan los ojos.
- Síndrome de Waardenburg (AD): piebaldismo + hipertelorismo + heterocromía del iris ± sordera.



4.3. Fenilcetonuria

- Falta la enzima fenilalanina hidroxilasa (herencia AR), que convierte la fenilalanina en tirosina. La consecuencia es que aumenta la fenilalanina y sus metabolitos (fenilpirúvico, fenilacético,...), que se eliminan por orina, y disminuye la síntesis de melanina.

- Niños rubios de piel clara y ojos azules (fenotipo similar a la homocistinuria).
- Examen de orina a los recién nacidos para identificar y tratar el defecto con la eliminación de la fenilalanina de la dieta. De no ser así aparecerá retraso mental, alteraciones neurológicas, alteraciones óseas, hipogonadismo,...

Fenilcetonuria

Fenilalanina-hidroxilasa
A.R.
Crom 12

Alteraciones encefalograma
Retraso mental
Microcefalia
Olor a ratón
Ácido fenilacético
Hiperkinesia
Eczemas
Hiperreflexia
Pelo rubio
Ojos azules
Vómitos
Temblores, convulsiones, irritabilidad
Distonia
Rigidez

Tratamiento: Fenilalanina ↓

Homocistinuria

Cistationin-sintetasa
A.R.
Crom 21

Retraso mental
Pelo rubio
Ojos azules
Subluxación de cristalino hacia abajo y hacia dentro
Chapetas malares
Estenosis mitral
Osteoporosis
Embolias
Crisis convulsivas
Muerte por enfermedad vascular

1. Tratamiento
Metionina ↓
Cisteína ↑

2. Tratamiento
Piridoxina
Ácido fólico
Betaina

4.4. Vitiligo

A. CONCEPTO

- Hipomelanosis adquirida caracterizada por manchas acrómicas de predominio distal y periorificial, a menudo simétricas o zoniformes. Asintomático.

- Curso variable, crónico, pero pueden repigmentarse espontáneamente.
- Koebner positivo (en salientes óseos).
- Con luz de Wood se ve la afectación de palmas y plantas.
- Cualquier edad. Suele iniciarse en niños o jóvenes.



Hipopigmentación distal típica del vitiligo

B. ETIOPATOGENIA

- Ausencia de melanocitos en epidermis
- Teoría etiopatogénicas:
 - Genética: casos familiares (AF 30%), herencia poligénica.
 - Inmunológica: autoanticuerpos antimelanocitos; se asocia a procesos autoinmunes, sobre todo tiroideos (ej, Graves) (MIR) (hasta 30%, st hipotiroidismo), también DM, alopecia areata, Addison...
 - Neural: por distribución metamérica de las lesiones en ocasiones y posible asociación a alt. neurológicas.
 - Autotoxicidad: autodestrucción de los melanocitos.

C. TRATAMIENTO

Varias opciones en función del tipo de lesión y de paciente...

- Corticoides o inhibidores tópicos de la calcineurina en áreas limitadas de vitiligo. Prostaglandina E2 tópica (en estudio).
- En lesiones más extensas... Despigmentación de piel sana (hidroquinona) vs L-fenilalanina oral... Fototerapia (UVB de banda estrecha vs fotoprotectores... KUVAterapia: Kellina (fotosensibilizante tópico) + UVA).
- Mala respuesta en mucosas y zonas distales.



Koebner positivo. Áreas de repigmentación.

D. SÍNDROMES ASOCIADOS

- Sd de Voght-Koyanagi-Harada: pasa por 3 fases, meningoencefálica (linfocitosis en LCR) (MIR), oftálmica (puede haber también sordera MIR) y cutánea (vitiligo (MIR), alopecia y poliosis -despigmentación del cabello-).
- Sd de Aleszandrini: vitiligo y alteraciones oculares y/o auditi...



RESUMEN DE DISCROMIAS

1. INTRODUCCIÓN

La melanina se sintetiza a partir de la tirosina, que es convertida en DOPA por la enzima tirosinasa

2. CLASIFICACIÓN

HIPERMELANOSIS HEREDITARIAS

- **Lentigo:** pequeña mancha parda o por aumento e hiperfunción de los melanocitos. Hay formas adquiridas. Puede ser simple (interés en formas múltiples o lentiginosis) solar o senil (máculas pigmentadas bien delimitadas de contornos irregulares en zonas fotoexpuestas) y maligna (forma de melanoma in situ)
- **Efélides (pecas):** máculas lenticulares de color pardo claro y límites precisos, múltiples, que surgen desde los primeros años de edad en áreas fotoexpuestas
- **Manchas "café con leche":** 10% de personas normales. Importancia si aparecen en gran número o si son muy extensas por su asociación a distintos Sds: neurofibromatosis, displasia fibrosa poliostótica...Nevus de Becker.
- **Incontinentia pigmenti:** dominante ligada a X (la mayoría son mujeres). Aparición al nacimiento de lesiones que evolucionan en 3 fases: vesículo-ampolla (intraepidérmicas, con gran contenido en eosinófilos), verrucosa y pigmentaria (melanosis en tronco formando bandas o remolinos). Aumento de melanóforos en dermis

HIPOMELANOSIS

- **Albinismo:** error congénito del metabolismo de la tirosinasa que impide la síntesis de melanina (número normal de melanocitos). Color blanco rosado de la piel, el pelo blanco o pajizo y los ojos grises o azulados con reflejo rojo a la luz
- **Fenilcetonuria:** falta la enzima fenilalanina hidroxilasa, que convierte la fenilalanina en tirosina. Niños rubios de piel clara y ojos azules. Examen de orina a los recién nacidos para identificar y tratar el defecto con la eliminación de la fenilalanina de la dieta. De no ser así aparecerá retraso mental...
- **Vitiligo:** acromías de predominio distal y periorificial, a menudo simétricas o zoniformes, progresivas aunque pueden repigmentarse espontáneamente. Adquirida. Fenómeno de Koebner positivo. Ausencia de melanocitos en la epidermis. Asociación a procesos autoinmunes, sobre todo tiroideos. Síndromes asociados: Voght-Koyanagi-Harada (3 fases: meningoencefálica, oftálmica, y cutánea), Akezzandrini. Tratamiento muy individualizado.
- **Acromías "sintomáticas":** esclerosis tuberosa, enfermedad de Recklinghausen, nevus acrómicos,...

HIPOMELANOSIS ADQUIRIDAS

- Químicas (hidroquinona,...), secundarias a dermatosis y tumores (acromías postinflamatorias)

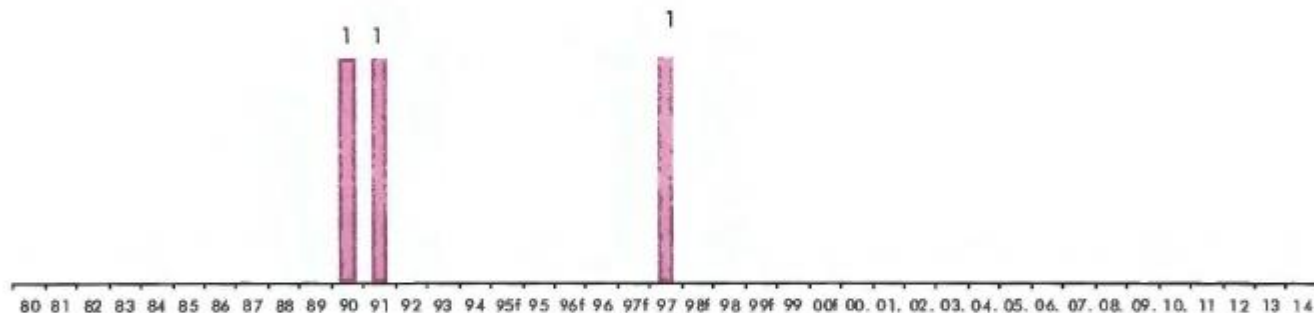
POR OTROS PIGMENTOS ENDÓGENOS

- Hemosiderina, carotenos, bilirrubina...

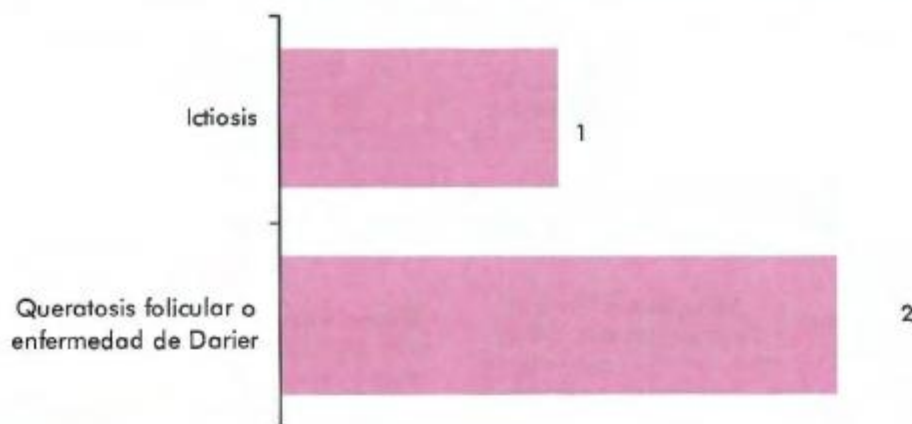
POR PIGMENTOS EXÓGENOS

- Plata (argiria), anticonceptivos...

Número de preguntas del capítulo en el MIR



Número de preguntas de cada tema



Imprescindible

Capítulo muy poco preguntado. Si vas mal de tiempo, estúdiate al menos la ictiosis vulgar y la enfermedad de Darier.

1. Las ictiosis son procesos que cursan con descamación persistente debido a una acumulación excesiva de escamas.
2. Histología de las ictiosis: hiperqueratosis ortoqueratósica e hipergranulosis (excepto en la ictiosis vulgar, que típicamente presenta disminución o ausencia de la granulosa).
3. Tratamiento de las ictiosis: emolientes, queratolíticos, retinoides...
4. Ictiosis vulgar: es la más frecuente de todas, de herencia AD por mutación en el gen de la filagrina, que condiciona un fallo en la eliminación del estrato córneo (ictiosis por retención). Son niños con piel seca y descamativa que a diferencia de la dermatitis atópica respeta las flexuras. Tratamiento tópico.
5. Ictiosis X: niños varones (herencia recesiva ligada al X) que presentan una piel con aspecto de suciedad: grandes escamas negras o marrones adheridas, sobre todo en extremidades, sin afectación palmoplantar. Se asocia a opacidades corneales puntiformes que no afectan a la visión y criptorquidia. Se origina un déficit del enzima sulfatasa esteroidea. Tratamiento tópico.
6. Las ictiosis por sobreproducción de capa córnea son graves, se presentan ya desde el nacimiento y precisan tratamiento sistémico.
7. Enfermedad de Darier: adolescentes con pápulas hiperqueratósicas foliculares amarronadas en zonas seboreicas y flexuras que empeoran con el sol y el ejercicio. Se debe a un trastorno folicular de la queratinización, de herencia AD. Asocia alteraciones palmoplantares, de mucosas y uñas. Disqueratosis y acantolisis.


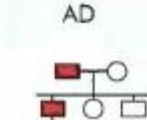
1. Ictiosis

1.1. Concepto

- Procesos que cursan con descamación persistente, debido a una acumulación excesiva de escamas.
- Pueden deberse a una cinética celular acelerada (ictiosis por sobreproducción) o a un fallo en la eliminación del estrato córneo (MIR) (ictiosis por retención).
- Se caracterizan histológicamente por hiperqueratosis ortoqueratósica e hipergranulosis (excepto la ictiosis vulgar, que típicamente presenta disminución o ausencia de la granulosa).
- TRATAMIENTO: emolientes, queratolíticos, retinoides...
- Pueden ser adquiridas (sobre todo paraneoplásica –linfoma Hodgkin– (MIR); también malnutrición, hipotiroidismo, fármacos...) o hereditarias. Aquí nos referiremos a las segundas, que se incluirán en el grupo de las genodermatosis o procesos dermatológicos determinados genéticamente.



1.2. Clasificación

	ICTIOSIS POR RETENCIÓN ("leves")		ICTIOSIS POR SOBREPDUCCIÓN ("graves")	
	I. Vulgar (1ª más frecuente)	I. X o I. nigricans (2ª más frecuente)	I. Epidermolítica (Congénita ampollosa)	I. Laminar (Congénita no ampollosa)
Trasmisión	AD  (mutación del gen de la <u>filagrina</u>)	Recesiva ligada al X (se origina un <u>déficit del enzima sulfatasa esteroidea</u>)	AD 	AR
Edad de aparición	Infancia		Al nacimiento	
Clínica	Piel seca y descamativa (escamas pequeñas blancas, furfuráceas) Respeto las flexuras (MIR) Típica la queratodermia palmo-plantar (hiperlinealidad) y la hiperqueratosis folicular	Sólo afecta a hombres Escamas grandes, adheridas, de color negro-marrón (aspecto de suciedad) Sobre todo en extremidades (puede afectar flexuras), sin afectación palmo-plantar	Eritema y ampollas A lo largo del primer año irá apareciendo hiperqueratosis Intensa afectación flexural (MIR)	Piel eritrodérmica apergaminada ("bebé colodión") Afecta flexuras
Asociaciones / Complicaciones	Las formas leves (sólo piel seca) son similares a la atopía (además ambas entidades <u>pueden coexistir</u>)	Opacidades corneales puntiformes que no afectan a la visión (50%) y criptorquidia	Deformidades Infecciones	Ectropion y retracciones articulares Fallo de la función barrera de la piel
Tratamiento	Suele bastar tratamiento tópico (hidratantes, queratolíticos) Mejoran en verano		Suelen precisar retinoides orales	



Ictiosis vulgar



Ictiosis X



Bebé colodión

2. Queratosis folicular o enfermedad de Darier

A. CONCEPTO

- Trastorno folicular de la queratinización, de herencia **AD**.
- Suele iniciarse al final de la infancia o en la **adolescencia**.
- Empeoramiento en verano con la exposición al **sol (MIR)** y el **ejercicio**.

B. CLÍNICA

- **Pápulas hiperqueratósicas foliculares amarranadas en zonas seboreicas.**
- Posible afectación de las flexuras (riesgo de **sobreinfección**).
- **Otras:** alteraciones palmoplantares (depresiones puntiformes y queratodermia), aspecto de empedrado en mucosa oral, lesiones ungueales (muecas en V).

C. HISTOLOGÍA

- **Acantosis (MIR).**
- **Disqueratosis:** células disqueratósicas, llamadas cuerpos redondos y granos.
- Queratosis folicular.

D. TRATAMIENTO

- Fotoprotectores, queratolíticos, retinoides.
- Tto antibiótico de las sobreinfecciones.



Enfermedad de Darier: AD y fotosensible con pápulas hiperqueratósicas foliculares en zonas seboreicas y afectación palmoplantar, ungueal y de mucosa oral (en "empedrado").
Cursa con acantosis



2011 Curso Intensivo MIR Asturias, 09035

MIR 90 (2707): De las siguientes enfermedades, en cuál **NO** utilizaría la **fotoquimioterapia**?

1. *Micosis fungoide*
2. *Dermatitis atópica*
3. *Psoriasis*
4. *Vitiligo*
5. Enfermedad de Darier*

MIR 91 (2930): ¿En cuál de las siguientes enfermedades **NO** suele haber **acantosis**?

1. *Enfermedad de Hailey-Hailey*
2. *Pénfigo vulgar*
3. *Pénfigo foliáceo*
4. *Enfermedad de Darier*
5. Herpes gestationis*



RESUMEN TRASTORNOS DE LA QUERATINIZACIÓN

1. ICTIOSIS

- Procesos que cursan con descamación persistente, crónica debido a una acumulación excesiva de escamas (por sobreproducción o por fallo en eliminación del estrato córneo)
- Hiperqueratosis ortoqueratósica e hipergranulosis (excepto la ictiosis vulgar, que con cursa con disminución o ausencia de granulosa)
- Tratamiento: emolientes, queratolíticos, retinoides...
- Pueden ser adquiridas (sobre todo paraneoplásica; también malnutrición, hipotiroidismo, fármacos,...) o hereditarias

ICTIOSIS POR RETENCIÓN ("LEVES")

- I. vulgar: la más frecuente. AD. Piel seca y descamativa. Respeta las flexuras
- I. X o nigricans: RLX (sólo varones). Escamas grandes, adheridas, de color negro-marrón (aspecto de suciedad). Descartar asociaciones: opacidades corneales puntiformes que no afectan a la visión (50%) y criptorquidia

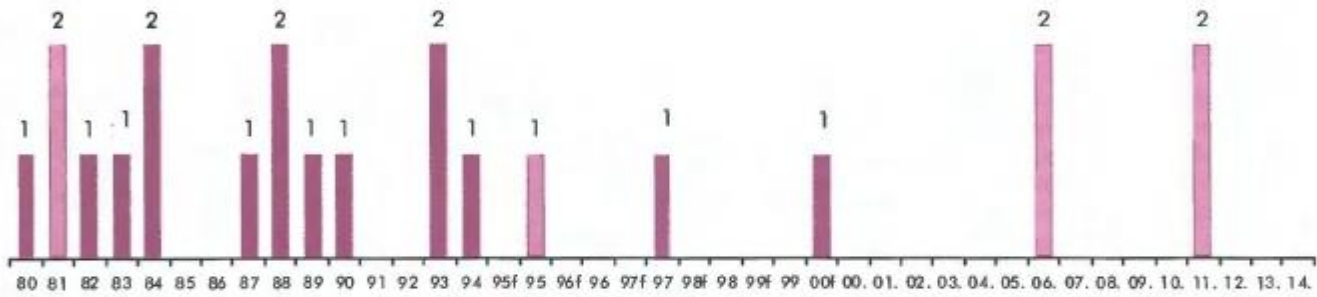
ICTIOSIS POR SOBREPDUCCIÓN ("GRAVES")

- I. Epidermolítica (congénita ampollosa): AD. Eritema, ampollas e hiperqueratosis
- I. Laminar (congénita no ampollosa): AR. Piel eritrodérmica apergaminada ("bebé colodión")

2. QUERATOSIS FOLICULAR O ENFERMEDAD DE DARIER

- Trastorno folicular de la queratinización, AD, que suele iniciarse al final de la infancia o en la adolescencia. Empeoramiento con sol y ejercicio
- Pápulas hiperqueratósicas foliculares en zonas seboreicas. Otras: alteraciones palmoplantares, aspecto de empedrado en mucosa oral, lesiones ungueales
- AP: células disqueratósicas, queratosis folicular y acantolisis
- Tto: fotoprotectores, queratolíticos, retinoides

Número de preguntas del capítulo en el MIR



Número de preguntas de cada tema



Imprescindible

Las infecciones cutáneas, en general, son conceptos muy preguntados en la historia del examen MIR... pero la mayoría se estudian en otras asignaturas (Infecciosas, Pediatría o Ginecología). Por tanto, son pocas las que nos quedan por explicar en Dermatología (un alivio para la asignatura y para tu día de estudio hoy). Sin embargo, insisto, las han preguntado mucho y seguirán haciéndolo; así que por favor no los pases por alto cuando llegues a estos temas en esas otras asignaturas. Al fin y al cabo, independientemente de que esa infección la hayas estudiado en un libro o en otro, una pregunta más acertada, una neta más, te subirá puestos en el número de orden y estarás un poquito más cerca de tu objetivo el día que por fin escojas plaza (ahora quizás lo veas lejano, pero llega). Recuerda, "tú fijas tu objetivo, nosotros te ayudamos a alcanzarlo".

Presta especial atención a las tiñas y la pitiriasis versicolor. Las infecciones por VPH también son importantes.

En los últimos años, las preguntas que han caído de este tema han sido principalmente el tratamiento de la tiña capitis y la clínica de la pitiriasis versicolor.

Mis apuestas son: a) diagnóstico diferencial de la tiña corporis entre otras dermatosis que cursan con lesiones eritematodescamativas, b) tratamiento con imiquinod tópico para los condilomas acuminados.

1. La forma más frecuente de tuberculosis cutánea es el "lupus vulgar": mujeres que en la cara tienen una placa infiltrada amarillenta con aspecto en jalea de manzana a la vitropresión, producto de una reinfección endógena y asociada a lesiones activas en otras localizaciones.
2. En la lepra tuberculoides hay buena respuesta inmune frente al bacilo (Mitsuda +, paubacilar, poco contagiante); en la lepra lepromatosa hay mala respuesta inmune celular (Mitsuda -, multibacilar, más contagiante). Puede dar VDRL +. Politerapia prolongada a base de sulfonas (dapsona).
3. Clínica de la lepra: mácula hipocrómica, anestésica y anhidrótica, madarosis, nódulos cutáneos, lepromas, fenómeno de Lucio, alteraciones de la sensibilidad, engrosamiento y dolor de nervios periféricos, mutilaciones, afectación visceral...
4. Tiña capitis: las formas no inflamatorias son placas alopecicas con pelos rotos y descamación grisácea que no dejan alopecia cicatricial; las formas inflamatorias son placas dolorosas con pústulas (signo de la espumadera) y suelen estar producidas por formas zoofílicas. Al igual que la tiña de las uñas, requiere tratamiento sistémico: griseofulvina (el más seguro en niños), terbinafina.
5. Para el tratamiento de las tiñas cutáneas leves (tiña corporis, tiña pedis, tiña cruris) suele ser suficientes los derivados azólicos tópicos.

6. **Pitiasis versicolor:** jóvenes postpuberales que presentan máculas descamativas hiper o hipopigmentadas en tronco y raíces de EESS, consecuencia de una micosis superficial no dermatofítica causada por el hongo *Malasezia globosa*, comensal de la piel en zonas seboreicas. Favorecida por las altas temperaturas y humedad relativa. Imagen en "espaguetis y albóndigas" cuando se observa con KOH. Antifúngicos tópicos.
7. **Verrugas anogenitales o condilomas acuminados:** formaciones exofíticas, pediculadas y arboriformes con aspecto de coliflor, resultado de la infección por el virus del papiloma humano (VPH). Koilocitos. Potencial degenerativo. Koebner positivo. Tratamiento con imiquinod tópico.
8. **Sarna o escabiosis:** intenso prurito de predominio nocturno (lesiones reactivas), con surcos acarinos y vesículas perladas sobre todo en cara anterior de muñecas y espacios interdigitales. Infestación por el ácaro *Sarcoptes scabiei* por contacto estrecho con un infectado (no necesariamente es una ETS). Crema de permetrina al 5%.

Las infecciones cutáneas son muchísimas, la mayoría de ellas se estudian en *Enfermedades Infecciosas* (impétigo, celulitis, erisipela, erisipeloide, foliculitis, forunculosis, ántrax, carbunco, infecciones por *Pseudomonas*, herpes virus, candidiasis, uretritis, sífilis, VIH, espiroquetas...) o *Pediatría* (exantemas virales). Por desgracia, no hay tiempo para explicar la materia por duplicado. Para rentabilizar tu estudio, en Dermatología veremos tan sólo aquellas infecciones cutáneas que no constan en otras asignaturas.

1. Tuberculosis cutánea

Infección de la piel por *Mycobacterium tuberculosis* o *M. Bovis*. La **inmunodepresión** es un factor favorecedor, EXCEPTO para la tuberculosis verrucosa y el lupus vulgar, que aparecen con inmunidad normal. Lo más frecuente es que la clínica cutánea corresponda a una **diseminación hematológica**, excepcionalmente se adquiere por inoculación cutánea directa. Clasificación:

INFECCIÓN EXÓGENA	Primaria, PPD- (chancro tuberculoso)	<ul style="list-style-type: none"> Muy rara, por inoculación cutánea Úlcera cutánea indolora y linfadenitis acompañante
	Secundaria, PPD+ (tuberculosis verrucosa)	<ul style="list-style-type: none"> Frecuente, por reinoculación en la piel (ej, su propio esputo) Lesiones queratósicas sobre todo en manos
REINFECCIÓN ENDÓGENA	Lupus vulgar	<ul style="list-style-type: none"> La más frecuente Sobre todo en cara y más frecuente en mujeres Asociada a lesiones activas pulmonares, esqueléticas... Aspecto amarillento en "jalea de manzana" a la vitropresión
	Escrofuloderma	<ul style="list-style-type: none"> Sobre todo en zonas ganglionares de cabeza y cuello Comienzan como nódulos fríos que van aumentando, fluctuando y acaban fistulizando al exterior
	Otras: gomosa, orificial, miliar	<ul style="list-style-type: none"> Inmunodeprimidos
TUBERCULIDES	Las más importantes son las paniculitis (eritema indurado de Bazin y eritema nodoso)	<ul style="list-style-type: none"> Por diseminación hematológica, pero ausencia o escasez de bacilos en las lesiones (reacciones de hipersensibilidad) TBC previa o simultánea en otros órganos



Prueba de la tuberculina (PPD) positiva

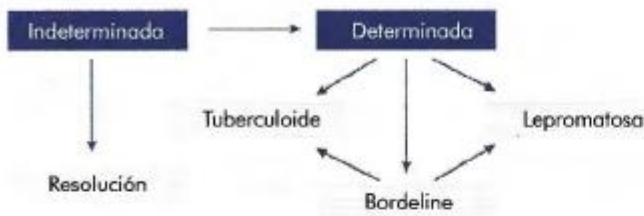


Lupus vulgar con vitropresión en "jalea de manzana"

2. Lepra (enf. de Hansen)

A. ETIOPATOGENIA

- Infección por *Mycobacterium leprae*: Gram +, Zhiel-Neelsen +, no se puede cultivar (diagnóstico por baciloscopia o biopsia). Se encuentran aislados o en el interior de los macrófagos agrupados ("globi").
- La fuente de infección son las heridas cutáneas, el exudado nasal... Periodo de incubación de **años**.
- Para adquirir la lepra hace falta una **susceptibilidad** del paciente y el **contacto prolongado y próximo** con un infectado; el riesgo de transmisión parece ser pequeño si existen unas condiciones de higiene y nutrición adecuadas. Es más frecuente en climas cálidos y lluviosos y son más susceptibles los niños.
- La **reacción de Mitsuda** o prueba de la intradermorreacción de lepromina **valora la inmunidad celular frente a la lepra** (útil para clasificar a la lepra y como factor pronóstico). Se lee a los 21 días. En la *lepra tuberculoides* hay buena respuesta inmune frente al bacilo (Mitsuda +, paubacilar, poco contagiante); en la *lepra lepromatosa* hay mala respuesta inmune celular (Mitsuda -, multibacilar, más contagiante). Puede dar VDRL + (MIR).



B. CLÍNICA

- **CUTÁNEA:** mácula hipocrómica anestésica (MIR) y anhidrosis. En la forma lepromatosa puede haber alopecia (característica madarosis: pérdida de la cola de las cejas MIR), nódulos, engrosamiento cutáneo (leproma: placas infiltradas mal definidas), facies leonina, fenómeno de Lucio (forma de

D. CLASIFICACIÓN:



	INDETERMINADA	TUBERCULOIDE	LEPROMATOSA	BORDERLINE
Mitsuda	+ / -	+++	- (anérgicos) (MIR)	
Baciloscopia	+ / -	- (MIR) paubacilar	+++ multibacilar	
Clínica	Cutaneo nerviosa	Cutaneo nerviosa (forma con mayor participación nerviosa)	<ul style="list-style-type: none"> • Cutáneo nerviosa (afectación neural más tardía y menos marcada) • Afectación extracutánea • Afectación de mucosas frecuente: epistaxis, nariz en silla de montar... 	Hallazgos variables (se sitúa entre las dos formas polares)
Pronóstico	Buen pronóstico: suele regresar y es no contagiante (excepto evolución a LL).	Buen pronóstico, suele regresar espontáneamente. Puede dejar mutilaciones.	Forma grave y contagiante. Puede haber leproreacciones (exacerbación aguda).	Considerar contagiante. Suele evolucionar a lepromatosa sin tratamiento y a tuberculoide con tratamiento.

MIR 95 (4209): Un cuadro clínico crónico caracterizado por lesiones maculares hipocrómicas, de bordes mal definidos, de predominio en cara y orejas, codos, nalgas y rodillas, con hipoestesia en las zonas lesionadas, caída de los bordes laterales de las cejas, nervios cubital y peroneo palpables y engrosados, con termoanalgesia en manos y pie, es característico de:

1. Siringomielia
2. Lepra*
3. Dermatomiositis
4. Micosis cutánea
5. Sífilis secundaria

3. Dermatofitosis o "tiñas"

A. ETIOPATOGENIA

- Infecciones por hongos filamentosos llamados dermatofitos, que parasitan únicamente capas queratinizadas o epitelios muertos (epidermis, pelo y uñas).
- Hay 3 géneros:
 - Microsporum (MIR)
 - Trichophyton (MIR)
 - Epidermophyton
- Estos hongos pueden ser zoofílicos (parasitan animales), geofílicos (viven en el suelo) o antropofílicos. La importancia radica en que las especies que parasitan al hombre tienden a producir menos respuesta inflamatoria.
- Diagnóstico: examen al microscopio óptico de una muestra con KOH; cultivo en medio Sabouraud. Fluorescencia con luz de Wood negativa.

vasculitis cutánea que hace úlceras MIR), etc.

- **NERVIOSA** (más característica de la lepra tuberculoide): disestesias, disminución de la sensibilidad (MIR), engrosamiento y dolor de nervios periféricos (MIR). Mutilaciones y deformidades por los trastornos tróficos y neurológicos.
- **OTRAS** (en la lepra lepromatosa): afectación de mucosas (epistaxis), ocular, genital, hepática (MIR), ganglionar, ósea, renal (principal causa de muerte).

C. TRATAMIENTO: politerapia prolongada a base de sulfonas (dapsona). Empezar con dosis bajas e ir aumentando progresivamente para evitar reacciones adversas agudas (MIR).



B. TRATAMIENTO

- **TÓPICO:** tiñas cutáneas leves
 - **DERIVADOS AZÓLICOS:** ketoconazol, miconazol...
 - Ciclopiroxalamina
 - Terbinafina tópica
 - Tolnaftato
- **SISTÉMICO:** tiñas cutáneas graves y afectación del cabello (las formas inflamatorias graves pueden requerir además corticoides sistémicos) o de las uñas. Todos los agentes orales pueden causar hepatotoxicidad y no deben usarse en el embarazo o en la lactancia.
 - **AZOLES:** itraconazol, fluconazol... poco usados.
 - De elección... **GRISEOFULVINA** (tiñas de cuero cabelludo en niños (MIR); es el más seguro; puede provocar náuseas, vómitos, cefalea, urticaria) y **TERBINAFINA** (1ª elección, es el más efectivo, sobre todo en onicomicosis).
 - Todos los agentes orales pueden causar hepatotoxicidad y no deben usarse en el embarazo o la lactancia.

C. FORMAS CLÍNICAS

CLÍNICA

Tras 1-4 semanas de incubación aparecen lesiones redondeadas eritemato-escamosas pruriginosas, a veces anulares y con tendencia a formar vesículas.

Tinea corporis (tiña de la piel lampiña o herpes circinado)



Suele bastar tratamiento local

Maceración, descamación y fisuración interdigital.

Tinea pedis (pie de atleta por *T. rubrum*). La más frecuente, sobre todo en varones jóvenes.



Tinea cruris (eccema marginado de Hebra, tiña inguinal)

Placas bilaterales eritematoescamosas en ingle y/o periné, sin vesículas.

No inflamatorias: formas microspóricas (fluorescencia verdosa a la luz de wood) y tricofticas. Placas alopécicas con pelos rotos y descamación grisácea. No dejan alopecia cicatricial.

Inflamatorias: si es muy intensa se habla del "Querion de Celso", que sí deja alopecia cicatricial. Placa dolorosa y pústulas (signo de la espumadera). Suelen ser formas zoolílicas.

Otra tiña inflamatoria que afecta al cuero cabelludo es el "favus".

Tinea capitis (más frecuente en niños) (tiña tonsurans)



Sistémico. En formas muy inflamatorias se pueden asociar corticoides tópicos u orales, para prevenir secuelas cicatriciales.

Tinea unguium (onicomicosis: se incluyen la cándida y otros hongos)

Daño subungueal distal, con hiperqueratosis y onicolisis, que va progresando proximalmente (lo más frecuente). La onicomicosis subungueal proximal uede ser un signo de infección VIH u otras inmunosupresiones.

Sistémico (MIR) (tópico mucho menos efectivo)

MIR 10 (9447): Niño de 6 años que viene a la consulta acompañado del monitor de un centro de acogida de nuestro barrio por tumoración dolorosa a la palpación de 3 cm de diámetro en zona occipital derecha del cuero cabelludo y 3 adenomegalias de consistencia bastante dura en región cervical posterior derecha. ¿Qué tratamiento sería el más adecuado?:

1. Incisión y drenaje
2. Mucipirona tópica
3. Griseofulvina por vía oral*
4. Cefazolina intravenosa
5. Ketoconazol tópico

4. Pitiriasis versicolor

A. ETIOPATOGENIA

- Micosis superficial no dermatofítica causada por el hongo dimórfico lipofílico no dermatofítico comensal de la piel en zonas sebóricas Malasezia globosa, con sus dos variantes morfológicas (*Pityrosporum ovale* y *P. orbiculare* MIR).
- Más frecuente en jóvenes postpuberales (MIR), por sus mayores niveles de sebo. No es contagiosa.
- Predisponen factores exógenos (alta temperatura y humedad relativa MIR) y endógenos (hiperhidrosis, piel sebórica, in-

munodeficiencias, malnutrición y tratamientos con inmunosupresores o corticoides).

- Tiende a recidivar (MIR), pese al tratamiento.

B. DIAGNÓSTICO

- Máculas de coloración variable (hipo/hiperpigmentadas) y algo descamativas en tronco y raíces de extremidades superiores (2MIR). Puede afectar en los niños a la cara.
- No hay base eritematosa, no hay inflamación (no damos corticoides).
- Fluorescencia (+) con luz de Wood.
- Imagen en "espaguetis y albóndigas" con tinción con KOH.



repeMIR

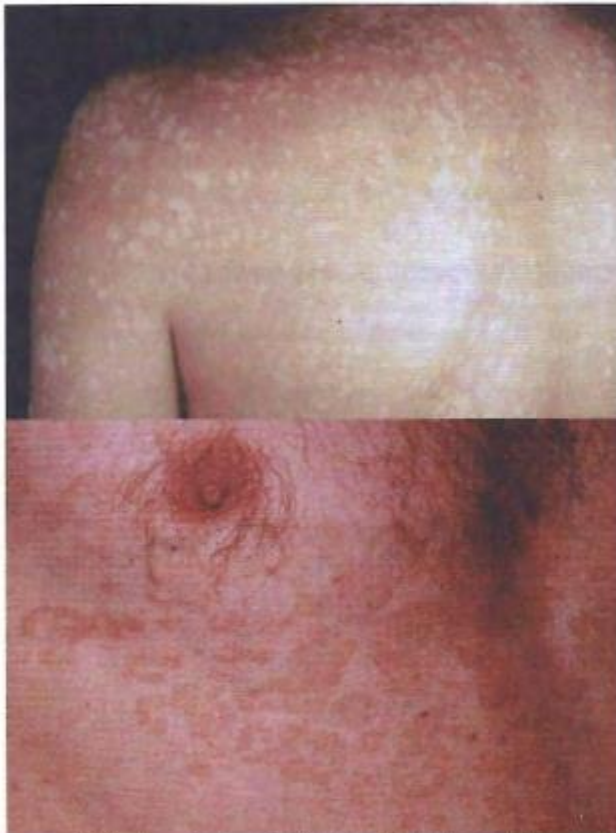
Pitiriasis versicolor: manchas en pecho y espalda. (2+)

C. TRATAMIENTO

- Antifúngicos tópicos: imidazoles, terbinafina, sulfuro de selenio...
- Imidazoles orales en casos rebeldes o pacientes inmunodeprimidos (no aprobado por la FDA para esta indicación).



Imagen en "espaguetis y albóndigas" de la Malassezia: hifas cortas y esporas redondas



Pitiriasis versicolor: máculas hipo/hiperpigmentadas en el tronco de personas jóvenes

MIR 97 (5310): ¿Cuál es el diagnóstico más probable ante un deportista moreno de 19 años con pequeñas manchas blancas en pecho y espalda que han aparecido en verano durante un viaje a un país tropical?

1. Vitiligo
2. Pitiriasis alba
3. Pitiriasis versicolor*
4. Lepra indeterminada
5. Liquen escleroatrófico

MIR 06 (8421): ¿En cuál de las siguientes localizaciones anatómicas es más frecuente la Pitiriasis Versicolor?

1. Codos y rodillas
2. Dorso de manos y pies
3. Pecho y espalda*
4. Cara y cuello
5. Grandes pliegues

TRATAMIENTO DE LAS MICOSIS

TÓPICO	Derivados azólicos	Tiñas, candidiasis (MIR) y pitiriasis versicolor
	Ciclopiroxolamina	
	Antibióticos macrólidos poliénicos: nistatina y anfotericina B	Candidiasis
	Tolnaftato	Tiñas
SISTÉMICO	Derivados azólicos	Tiñas (MIR), candidiasis y pitiriasis versicolor
	Griseofulvina y terbinafina	Tiñas (MIR)
	Anfotericina B i.v.	Candidiasis
	Yoduro potásico	Esporotricosis cutánea

OTRAS MICOSIS SUPERFICIALES:

- Granuloma tricofítico de Majocchi: infección por *T. rubrum* que aparece en los folículos pilosos de mujeres después de depilarse las piernas, con pústulas perifoliculares o granulomas.
- Tiña incógnita: tiña con morfología atípica, de diagnóstico dificultoso, debido a un tratamiento mal indicado con corticoides. Se difumina su patrón circular y se presentan como placas eritematosas y/o descamativas de difícil interpretación.
- Dermatofitides: lesiones cutáneas como resultado de una reacción alérgica al hongo, a distancia del foco infeccioso (el hongo no se aísla). Desaparece al curarse la tiña.

5. Infecciones por papilomavirus humano (VPH)

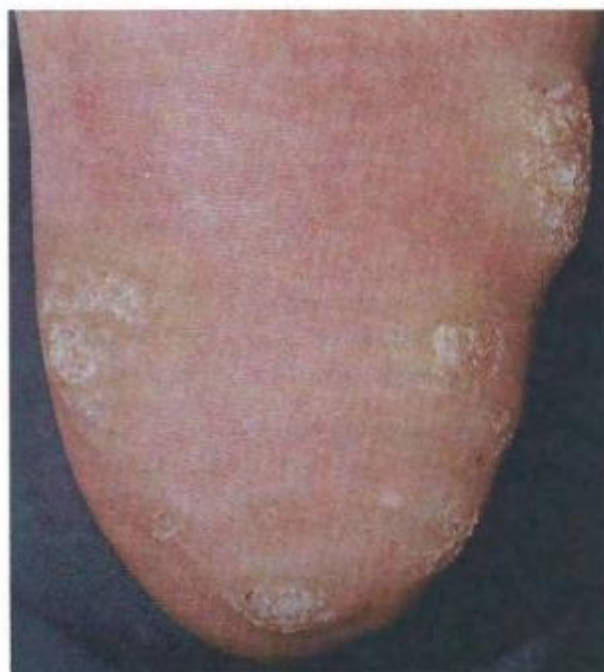
- Virus DNA que puede infectar piel y mucosas produciendo tumores benignos y malignos.
- Histología: hiperplasia epitelial (hiperqueratosis y acantosis) junto a papilomatosis dérmica. Los koilocitos son células disqueratósicas especiales, patognomónicas de infección por VPH (MIR).
- Fenómeno de Koebner (MIR).
- Tratamiento: observación, queratolíticos (ác. salicílico), crioterapia... (destrucción física de las células infectadas por el virus).
- Tipos de verrugas:
 - Vulgares
 - Plantares
 - Planas
 - Anogenitales o condilomas acuminados (2MIR): se consideran una ETS muy contagiosa y con potencial degenerativo (3MIR) a cáncer de cérvix o anogenital, aunque también se han documentado epitelomas asociados al VPH en piel extragenital. Tratamiento: resina de podofilino, imiquimod tópico: estimula la inmunidad frente el VPH, reduce el número y tamaño de las verrugas en el 50% de



los casos; se aumenta su eficacia si previamente se trata con ácido salicílico.



Verruga vulgar: pápulas ásperas en dorso de manos



Verrugas plantares: pápulas queratósicas que crecen hacia adentro y borran los dermatoglifos



Verrugas planas: pápulas poco elevadas normocoloreadas en cara y dorso de manos



Verrugas anogenitales (condilomas acuminados): formaciones exofíticas pediculadas, arboriformes (aspecto de coliflor)

MIR 84 y 94 (3774): En los condilomas acuminados de la vulva el agente causal es:

1. La chlamydia tracomatis
2. El papilloma virus HPV*
3. El treponema pallidum
4. El virus del herpes tipo II y el VIH
5. El mycoplasma hominis

FAM 00 (6643): Los koilocitos son células patognomónicas de infección por:

1. Virus herpes simple 1.
2. Virus herpes simple 2.
3. Papiloma virus humano*
4. Chlamydia Trachomatis.
5. Gonococia

MIR 06 (8456): El carcinoma escamoso de cérvix uterino ocupa el 5º lugar de los cánceres que afectan a la mujer. Se ha demostrado que su origen está íntimamente ligado a:

1. Infección por virus del papiloma humano (HVP)*
2. El consumo de tabaco
3. Utilización de tratamiento hormonal sustitutivo en la menopausia
4. Infecciones vaginales repetidas por Candida Albicans
5. Infección por herpes virus tipo II

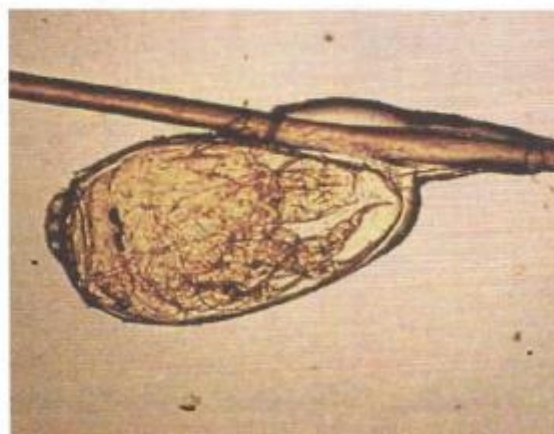
6. Zoonosis y parasitosis

6.1. Pediculosis (piojos)

Tratamiento general: medidas de higiene y uso de insecticidas: piretrinas (permetrina), hexacloruro de gammabenceno (Lindane)...

A. PEDICULOSIS CAPITIS (LA MÁS FRECUENTE)

- Intenso prurito... lesiones secundarias por rascado, a menudo con impetiginización y adenopatías (caso extremo: plica polónica).
- Se contagia por contacto directo y es más frecuente en niños.



B. PEDICULOSIS CORPORIS

- Se aloja en los vestidos. Puede transmitir enfermedades (tifus exantemático, fiebre recurrente...).
- Pápulas pruriginosas escoriadas, y zonas de hiper e hipopigmentación (enfermedad del vagabundo).

C. PEDICULOSIS PUBIS

- Se aloja en los pelos del pubis y zonas pilosas adyacentes, aunque puede también llegar a cejas y pestañas.
- Máculas cerúleas pruriginosas (grises o azuladas, por la hemoglobina degradada por enzimas salivales del insecto).

B. TRATAMIENTO

- Medidas de higiene.
- Crema de permetrina al 5% (se puede usar en niños y en embarazadas): aplicación nocturna, se aclara al día siguiente y nueva aplicación al de una semana.
- Alternativa: ivermectina oral (muy útil en sarna noruega, o en caso de resistencia a otros tratamientos). Han desplazado al hexacloruro de gammabenzeno (Lindane), que es neurotóxico (no en niños ni embarazadas).

6.2. Sarna o escabiosis



Infestación por el ácaro *Sarcoptes scabiei* por contacto estrecho con un infectado



Intenso prurito de predominio nocturno

A. CLÍNICA

- Lesiones específicas (se puede encontrar el ácaro): surco acarino (MIR) y vesículas perladas en cara anterior de muñecas, espacios interdigitales, nalgas, pene y escroto. No se afecta cabeza y cuello salvo en niños. En éstos también es característica la afectación de palmas y plantas.
- Lesiones reactivas: pápulas, lesiones eccematosas, nódulos... El prurito es muy intenso y se acentúa por las noches.
- Sarna noruega: afecta a inmunodeprimidos (VIH) o a personas con alteraciones mentales o mala higiene. Hay un gran número de ácaros y se producen lesiones eccematosas hiperqueratósicas generalizadas. Muy contagiosa, muy poco prurito. También se llama "sarna costrosa".
- Sarna nodular: nódulos pruriginosos marrones o rojizos en ingles, axilas y genitales, que persisten meses pese al tratamiento.



RESUMEN DE INFECCIONES CUTÁNEAS

1. TUBERCULOSIS CUTÁNEA

- Chancro tuberculoso: por infección exógena primaria (PPD-). Linfadenitis acompañante
- Tuberculosis verrucosa: por infección exógena secundaria (PPD+). Sobre todo en manos
- Lupus vulgar: la más frecuente, cabeza y cuello, más frecuente en mujeres. "Jalea de manzana" a la vitropresión
- Escrofuloderma: nódulos fríos aumentan, fluctuando y fistulizando (zonas ganglionares de cabeza y cuello)
- Gomoso, orificial y miliar: en inmunodeprimidos
- Tuberculides: diseminación hematológica, pero ausencia o escasez de bacilos en las lesiones. Eritema indurado de Bazin y eritema nodoso

2. LEPRO (ENFERMEDAD DE HANSEN)

- Zhiel-Neelsen +, no se puede cultivar, incubación de años, deficientes condiciones socio-sanitarias. La reacción de Mitsuda valora la inmunidad a la lepra. Clínica cutánea (mácula hipocrómica, alopecia, anhidrosis,...), nerviosa (disestesias, disminución de la sensibilidad, engrosamiento y dolor de nervios periféricos) y otras (epitaxis, hepática, ganglionar, ósea, renal - principal causa de muerte-)
- Indeterminada: cutáneo nerviosa
- Tuberculoide: cutáneo nerviosa (forma con mayor participación nerviosa). Mitsuda +++. Baciloscopia -
- Lepromatosa: cutáneo nerviosa (nódulos, engrosamiento cutáneo, facies leonina; afectación neural más tardía y menos marcada; afectación extracutánea; afectación de mucosas frecuente; epitaxis,...). Mitsuda -. Baciloscopia +++. Forma grave y contagiosa
- Bordeline

3. DERMATOFITOSIS O "TIÑAS"

- Tinea corporis (tiña de la piel limpia o herpes circinado): lesiones redondeadas eritematoescamosas, a veces anulares
- Tinea pedis (pie de atleta). La más frecuente, sobre todo en varones jóvenes.
- Tinea cruris (eccema marginado de Hebra): placas bilaterales eritematoescamosas en ingle y/o periné
- Tinea capitis: más frecuente en niños. Pueden ser no inflamatorias (microspóricas o tricofíticas) o inflamatorias (querion de Celso; alopecia cicatricial). Tratamiento sistémico
- Tinea unguium (onicomicosis): tratamiento sistémico
- Diagnóstico: examen al microscopio óptico de una muestra con KOH; cultivo en medio Saboraud, luz de Wood.
- TRATAMIENTO TÓPICO: en tiñas cutáneas leves. Derivados azólicos (ketoconazol, miconazol...), Ciclopiroxolamina, Terbinafina, Tolnaftato.
- TRATAMIENTO SISTÉMICO: en tiñas cutáneas graves y afectación del cabello (las formas inflamatorias pueden requerir además corticoides sistémicos) o de las uñas. Todos los agentes orales pueden causar hepatotoxicidad y no deben usarse en el embarazo o en la lactancia. Los derivados azólicos (itraconazol, fluconazol...) son poco usados. De elección... GRISEOFULVINA (tiñas de cuero cabelludo en niños; es el más seguro) y TERBINAFINA (1ª elección, el más efectivo, sobre todo en onicomicosis).

4. PITIRIASIS VERSICOLOR

- Micosis superficial no dermatofítica por el hongo dimórfico lipofílico no dermatofítico comensal de la piel en zonas seboreicas Malasezia globosa (dos variantes morfológicas: *Pityrosporum ovale* y *P. orbiculare*. Tiende a recidivar
- Más frecuente en jóvenes, alta temperatura y humedad relativa, hiperhidrosis...
- Máculas hipo/hiperpigmentadas y placas algo descamativas en tronco y raíces de extremidades superiores. Fluorescencia (+) con luz de Wood. Imagen en "espaguetis y albóndigas" cuando se observa con KOH
- Tto tópico: lavados con sulfuro de selenio, imidazoles tópicos... (imidazoles orales en casos rebeldes)

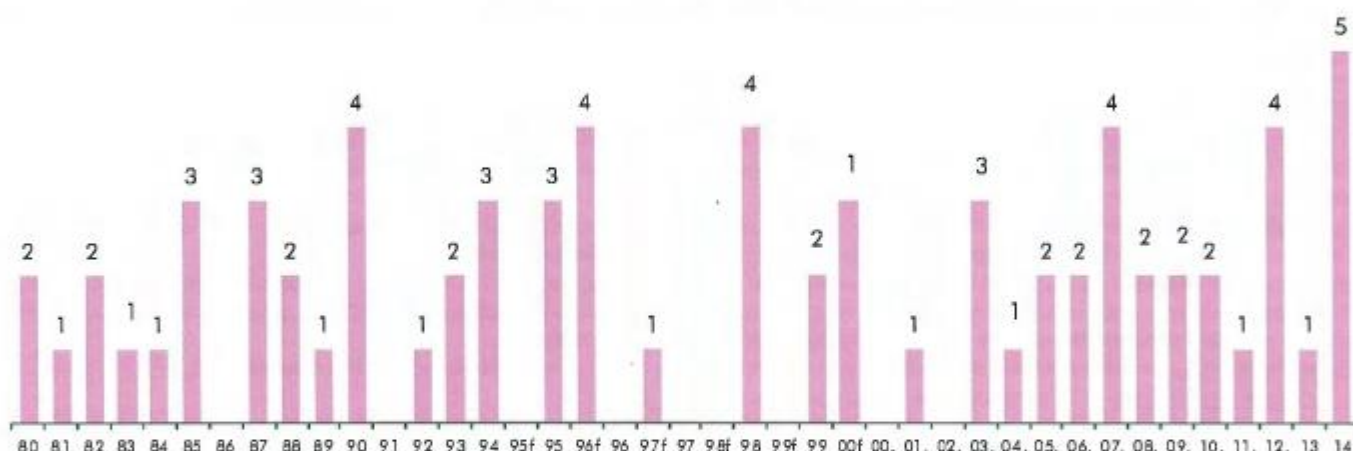
5. INFECCIONES POR PAPILOMAVIRUS HUMANO (VPH)

- Virus DNA causantes de las verrugas. Los Koilocitos son células patognomónicas de infección por VPH
- Fenómeno de Koebner
- Tipos: vulgares, plantares, planas (más frecuentes en cara y dorso de manos, en niños y jóvenes) y anogenitales (condilomas acuminados: ETS con potencial degenerativ; iimiquimodII, resina de podofilino,...)

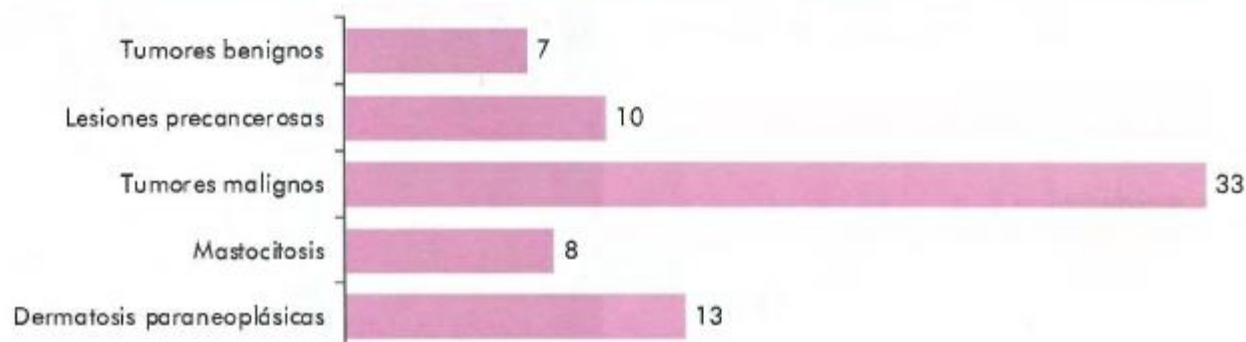
6. ZOONOSIS Y PARASITOSIS

- PEDICULOSIS (piojos): capitis (la más frecuente), corporis y pubis (puede llegar a cejas y pestañas)
- SARNA o escabiosis (ácaro *Sarcoptes scabiei*). Lesiones específicas (se puede encontrar el ácaro): surco acarino y vesículas perladas y lesiones reactivas. Prurito nocturno muy intenso. Sarna noruega (grave y generalizada): afecta a inmunodeprimidos (SIDA) o a personas con alteraciones mentales o mala higiene. Tratamiento con permetrina al 5%

Número de preguntas del capítulo en el MIR



Número de preguntas de cada tema



Imprescindible

Has llegado a uno de los capítulos más importantes de la asignatura. Prácticamente todos los años preguntan algo de este tema, sobre todo del melanoma. Detente aquí el tiempo que haga falta.

Presta especial atención a las queratosis seborreicas (recuerda que son benignas y no degeneran), a los factores de riesgo para degenerar en melanoma de los nevos melanocíticos (adquiridos o congénitos), los tipos de carcinoma basocelular (el más frecuente, el nodular), la clínica común de los carcinomas espinocelulares y el concepto y fases clínicas de la micosis fungoide. Estúdiate bien la leucoplasia y, sobre todo, no lo olvides, el melanoma.

En los últimos años, las preguntas que han caído de este tema han sido principalmente casos clínicos de las queratosis seborreicas y de la micosis fungoide, todo lo referente a las leucoplasias y a la clínica, factores pronósticos y tratamiento del melanoma. También han preguntado recientemente la urticaria pigmentosa, la macroglosia de la amiloidosis, la acroqueratosis paraneoplásica de Bazex y el carcinoma basocelular.

Mis apuestas son: a) caso clínico con imagen de queratosis seborreicas, queratosis actínicas o los distintos epiteliomas, b) tratamiento con propranolol de los hemangiomas, c) indicaciones de la dermatoscopia, d) tratamiento del melanoma avanzado.

¡Ánimo! ¡¡¡El melanoma lo preguntan mucho!!! Es imprescindible que te lo sepas TODO de esta neoplasia.

- Queratosis seborreicas: tumoraciones pigmentadas benignas de origen epidérmico de aspecto untuoso y rugoso al tacto, con tapones córneos en superficie. Aparecen casi en el 100% de las personas mayores.
- Nevus melanocíticos adquiridos: proliferaciones benignas de los melanocitos no presentes al nacimiento. Individualmente, su degeneración a melanoma es excepcional. Hemos de tener presentes unos signos de alarma que obligan a descartar degeneración: picor, dolor, ulceración, hemorragia, inflamación, alteraciones en su morfología tipo ABCDE.
- Hemangioma tuberoso o en fresa: lesión sobrelevada rojovinoso labulada (tumoración benigna de origen vascular, frecuente en niños. Propranolol a dosis de 2 mg/kg/día).
- La queratosis actínica puede malignizar a carcinoma epidermoide (escamoso o espinocelular). (3 MIR)
- La leucoplasia es una placa blanca de la mucosa que no se desprende con el raspado y es premaligna. (4 MIR)
- Epitelioma basocelular: la forma nódulo-ulcerativa es la más frecuente (pápula perlada con telangiectasias en superficie). Crecimiento lento durante años. Localmente agresivo. Metástasis excepcionales. Buen pronóstico.
- Epitelioma espinocelular: tumoraciones induradas crónicas frecuentemente ulceradas y sangrantes con formación de costras. Bordes mal definidos. Crecimiento rápido e invasor. Cirugía

8. **Melanoma:** neoplasia muy agresiva compuesta por nidos irregulares de células melanocíticas atípicas y que afecta más frecuentemente a hombres de edades medias de la vida. Se encuentran mutaciones en BRAF (ej, V600) en más de la mitad de melanomas. Factores de riesgo: antecedentes personales o familiares, nevus displásicos, nevus congénitos, exposición solar excesiva... Dos fases de crecimiento: radial y vertical. La diseminación linfática es la más precoz y frecuente.
9. **Cinco formas clínicas de melanoma:** lentigo maligno melanoma, melanoma de extensión superficial, melanoma nodular, melanoma lentiginoso acral, melanoma desmoplásico.
10. El **espesor de Breslow** es pronóstico del melanoma (5 MIR). Es el factor pronóstico más importante en los tumores localizados en piel (estadios I y II). Es el mejor predictor del riesgo de metástasis. Supervivencia inversa al grosor tumoral.
11. El **tratamiento del melanoma localizado** es la exéresis quirúrgica. La anchura del margen (tejido sano peritumoral) depende del espesor Breslow... Si el Breslow ≤ 1 mm, ampliación de márgenes de 1 cm y seguimiento. Si el Breslow es > 1 mm, ampliación de márgenes de 2 cm + BSGC (en caso de que esté afectado se realiza linfadenectomía y tratamiento adyuvante con IFN alfa-2b) (2 MIR).
12. El **tratamiento del melanoma avanzado** se complementa con planteamientos sistémicos: QT basada en dacarbacina, IL-2 a altas dosis, RT paliativa o como mejora del control loco-regional. Es posible la exéresis quirúrgica de metástasis aisladas. Existen nuevas dianas terapéuticas: vemurafenif, ipilimumab...
13. **Vemurafenib:** pequeña molécula anti B-RAF aprobada para el tratamiento del melanoma metastásico o irreseccable con mutación V600E en el gen B-RAF (toxicidad cutánea). También: dabrafenib, trametinib, cobimetinib.
14. **Ipilimumab:** anticuerpo monoclonal humano que bloquea CTLA4, potenciando la inmunidad antitumoral mediada por linfocitos T (toxicidad inmunológica). Se indica en el melanoma avanzado (irreseccable o metastásico) en adultos que han recibido tratamiento anterior y hayan progresado o no lo toleren. También: pembrolizumab, nivolumab.
15. **Micosis fungoide:** linfoma cutáneo de células T con descamación y picor, que puede llegar a ulcerarse. (7 MIR)
16. La **urticaria pigmentosa** es una variante de la mastocitosis cutánea. (4 MIR)
17. Ante una **macroglasia**, se debe sospechar amiloidosis. (3 MIR)
18. **Acroqueratosis paraneoplásica de Bazex:** placas de superficie hiperqueratósica en zonas acrales (dedos, nariz, oreja). Se asocia a carcinomas epidermoides de orofaringe, laringe y esófago. Realizar fibrogastroscopia.

1. Tumores benignos

Los tumores benignos cutáneos pueden tener su origen en las distintas estructuras de la piel. Son muchísimos; nos limitaremos a comentar los más importantes de cara al examen MIR.

1.1. De origen epidérmico

QUERATOSIS SEBORREICA:

- Lesiones pigmentadas pardo-negruzcas, bien delimitadas, de aspecto untuoso o hiperqueratósico, rugosa al tacto, con tapones córneos (MIR) en superficie (orificios foliculares), crestas y fisuras.
- Planas, pediculadas o papilomatosas.
- Casi en el 100% de las personas mayores (MIR) de raza blanca (forma parte del envejecimiento). Por ello, es el tumor benigno cutáneo más frecuente.
- **Asintomáticas** (pueden ser pruriginosas).
- Sobre todo en cara, dorso de manos y tronco (no en palmas, plantas o mucosas).
- Hiperplasia epidérmica.
- **Signo de Leser-Trélat:** erupción aguda de múltiples queratosis seborreicas pruriginosas. Clásicamente se ha considerado un signo paraneoplásico (cáncer de estómago...).
- Tratamiento: cirugía, raspado, crioterapia. Por motivos estéticos o para diagnóstico; no degeneran.



Queratosis seborreicas en sien



Signo de Leser-Trélat

1.2. De origen pigmentario

A. **EPIDÉRMICOS** (ver discromías, tema V): manchas café con leche, nevus de Becker, léntigos simples...

B. **DÉRMICOS:** melanocitos que no han alcanzado su posición normal en su migración desde la cresta neural y se han quedado en la dermis; darán una coloración azulada.

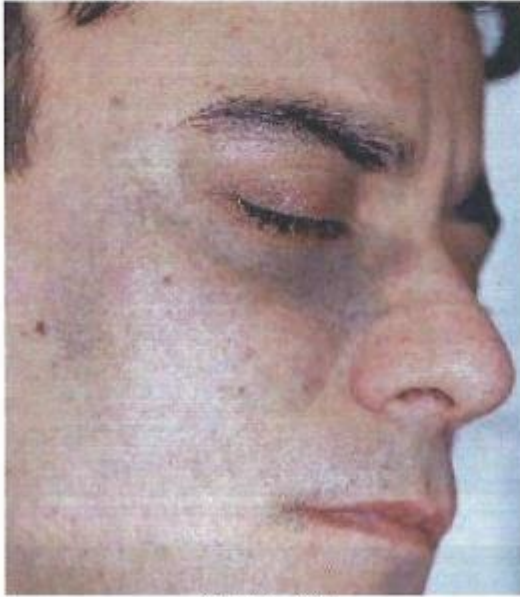
- **Mancha mongólica:** mancha gris-azulada lumbosacra, presente al nacimiento, con tendencia a desaparecer.
- **Nevus de Ota:** mancha gris-azulada en territorio de la 1ª y 2ª rama del trigémino.
- **Nevus de Ito:** mancha gris-azulada en zona supraclavicular.
- **Nevus azul:** pequeña tumoración azulada. Excepcional degeneración a melanoma (MIR), pero posible (sobre todo en el subtipo celular); hacer dx diferencial. Más frecuente en dorso de manos y pies.

Ota Ojo

ITO hombrITO



Mancha mongólica



Nevus de Ota



Nevus azul

C. NEVUS NEVOCÍTICOS, MELANOCÍTICOS O "LUNARES"

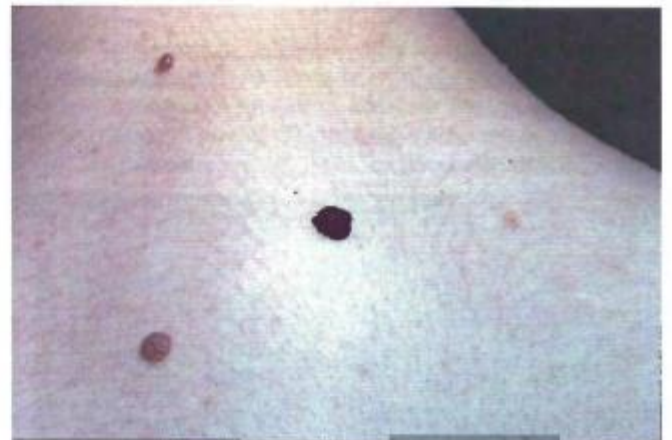
- Proliferaciones benignas de los melanocitos.
- En el 100% de las personas de raza blanca.
- Pueden ser congénitos o adquiridos.

NEVUS NEVOCÍTICOS ADQUIRIDOS:

- No presentes al nacimiento, aparecen en la infancia aumentan con la edad, para luego disminuir con el envejecimiento.
- Individualmente, su degeneración a melanoma es excepcional: 0,5-1% (MIR), pero por su frecuencia en la población general, más del 10% de los melanomas se generan sobre estas lesiones previas.

- Hay que tener presentes unos "signos de alarma" que obligan a descartar la posibilidad de degeneración: el picor (MIR) o dolor, la ulceración o hemorragia (MIR), presencia de un halo inflamatorio y alteraciones en su morfología, resumidas en el ABCDE:

- Asimetría (MIR)
- Bordes mal definidos
- Color cambiante (MIR)
- Diámetro mayor de 6 mm (MIR)
- Elevaciones (papulosos)



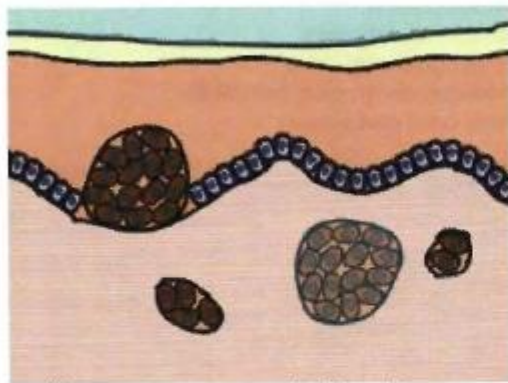
Nevus pigmentocelulares adquiridos: lesiones pigmentadas de distintos tamaños, alguna de ellas sobreelevadas (los intradérmicos suelen ser más papulosos).

NEVUS NEVOCÍTICOS CONGÉNITOS:

- Presentes al nacimiento.
- Aparecen en el 1-6% de recién nacidos.
- Pueden tener pelos oscuros en su interior. Pueden ser más papilomatosos.
- Individualmente tienen mayor probabilidad de degenerar (a mayor diámetro, mayor riesgo, en los gigantes el riesgo de melanoma es del 5-20%) (MIR). El 0.1% de los melanomas se generan sobre nevus congénitos. Los pequeños no tienen, en comparación con los nevus adquiridos, un mayor riesgo de transformación maligna claramente demostrado.



- **HISTOPATOLOGÍA:** células névicas agrupadas en nidos o "tecas", localizadas en:
 - Unión dermo-epidérmica: nevus de unión o juntural.
 - Unión dermoepidérmica y dermis: nevus compuesto.
 - Dermis: nevus intradérmico.



Nevus compuesto: teclas de células névicas en unión dermoepidérmica y en dermis

- **TRATAMIENTO:** observación y seguimiento cercano, cirugía de lesiones sospechosas.

D. NEVUS NEVOCITICOS ESPECIALES

NEVUS DE SPITZ (melanoma benigno juvenil o nevus de células fusiformes y epitelioides MIR)

- Pápula cupuliforme eritematosa o pigmentada, más frecuente en niños y adultos jóvenes, en cara y extremidades.
- Histológicamente recuerda al melanoma pero es una proliferación melanocítica benigna, (2MIR) no degenera (2MIR).
- Precisa una adecuada correlación clínico-histológica.



Nevus de Spitz

NEVUS DE SUTTON (HALO-NEVUS)

- Anillo acrómico de despigmentación alrededor de un nevus melanocítico preexistente. Se debe a una reacción inmunológica frente a las células névicas. Se resalta con luz de Wood. Es más frecuente en nevus atípicos.
- Tienen a desaparecer. Por sí mismo no es un signo de alarma (MIR).



Nevus de Sutton

NEVUS ATÍPICOS O DISPLÁSICOS

- Nevus con melanocitos displásicos en la histología.
- Suelen aparecer en la juventud y son más frecuentes en el tronco.
- Clínica: signos de alarma (...).
- Se les llama nevus precursor por su potencial evolución a melanoma (MIR), sobre todo en las formas familiares... existe un síndrome del nevus displásico familiar, de herencia AD que aumenta muchísimo el riesgo de desarrollar un melanoma maligno primario.
- Además de su potencial degenerativo se consideran marcador de riesgo para melanoma maligno sobre piel sana.
- Tto: observación (es útil la dermatoscopia), exéresis de los sospechosos.



Nevus displásicos en la espalda de una mujer joven



Dermatoscopia

FAM 00 (6679): Indique cual de las siguientes lesiones pigmentarias, constituye con mayor frecuencia un precursor potencial del melanoma cutáneo.

1. Nevus congénito
2. Nevus azul
3. Nevus de células fusiformes y epitelioides
4. Halo-nevus
5. Nevus displásico*

MIR 04 (7899): ¿Cuál de las siguientes lesiones melanocíticas benignas muestra un mayor riesgo de degenerar en melanoma maligno?

1. Un nevo azul celular
2. Un nevo melanocítico de palmas o plantas
3. Un nevo melanocítico congénito gigante*
4. Un nevo melanocítico muy hiperpigmentado
5. Un nevo de Spitz

MIR 09 (9192): (133) Paciente de 78 años con antecedentes de tabaquismo importante hipercolesterolemia y cardiópata isquémica diagnosticada a los 65 años, que consulta por presentar desde hace 3 años la aparición progresiva de múltiples lesiones asintomáticas, localizadas en espalda y abdomen, de color marrón-negruzco, de tamaños variables entre 0,5-2 cm de diámetro, bien limitadas, de superficie rugosa, sensación "untuosa" al tacto y en cuya superficie se observa la presencia de tapones córneos. El diagnóstico más probable es:

1. Melanoma maligno con satelitosis cutánea
2. Síndrome del nevus basocelular
3. Hiperpigmentación medicamentosa
4. Nevus atípicos múltiples
5. Queratosis seborreicas*

1.3. De origen vascular

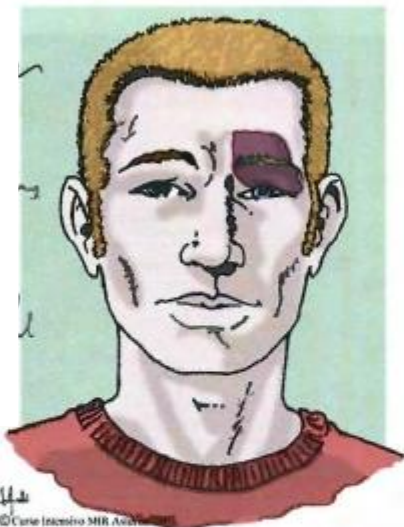
A. HEMANGIOMAS Y MALFORMACIONES VASCULARES

Anomalías o proliferaciones benignas de tejido vascular dérmico o hipodérmico. Varios tipos:

- **Malformaciones vasculares:** anomalías de los vasos que ya están presentes al nacimiento, no aumentan de tamaño o lo hacen lentamente (no tienen capacidad proliferativa propia) y no tienden a la regresión espontánea.
- **Hemangiomas:** tumores endoteliales benignos, la mayor parte no están presentes al nacimiento y evolucionan en tres fases: crecimiento rápido y alarmante, fase de estado y fase de involución (hasta el 60% involucionan completamente antes de los 6 años; por este motivo, salvo situaciones que lo requieran como compromiso ocular, afectación psicológica, etc, suele adoptarse una actitud expectante.

MALFORMACIONES VASCULARES CAPILARES (antiguos angiomas planos): manchas congénitas vasculares que desaparecen a la vitropresión. Tratamiento con láser de colorante pulsado.

- **Nevus flammeus** o angioma medial del recién nacido: en cara (a veces en nuca).
- **"Mancha de vino"** (MIR) o nevus telangiectásico, en cara (primera o segunda rama trigeminal). Más oscuro, papilomatoso y estable que el anterior. Descartar asociaciones:
 - **Sd de Sturge-Weber:** angiomas planos o tuberosos (MIR) + angiomatosis leptomeníngea (epilepsia, hemiplejía (MIR) y retraso mental) + afectación ocular + calcificaciones intracraneales (MIR)...



-Hemihipertrofia hemiangiectásica (sd de Klippel-Trenaunay): en una extremidad, hipertrofia ósea y de los tejidos blandos + angioma plano.

HEMANGIOMA TUBEROSO O EN FRESA. Lesión sobreelevada rojovinosa lobulada (formas más superficiales; las tumoraciones más profundas dan más volumen y son más azuladas). Es el tumor benigno más frecuente en la infancia. Más frecuente en niñas, en prematuros e hijos de madres a los que se les practicó una biopsia coriónica. Posible ulceración. Si son numerosos, descartar hemangiomas viscerales. Se han usado ampliamente corticoides orales e intralesionales.

Tratamiento novedoso con buenos resultados: **PROPANOLOL** a dosis de 2 mg/kg/día; en más del 50% de los casos obtiene regresiones totales.



Hemangioma tuberoso en labio



Hemangiomas tuberosos: lesiones eritemato-violáceas sobreelevadas en labio inferior y hombro de un niño de 1 año de edad

HEMANGIOMA CAVERNOSO: malformaciones vasculares venosas que forman masas azuladas que disminuye a la presión y aumenta con los esfuerzos (llorar, toser,...). Se asocia al Sd de Kassabach-Merrit (MIR): alteración de coagulación por secuestro de plaquetas (trombocitopenia) en hemangioma cavernoso gigante, aparecen hemorragias por consumos de factores de la coagulación y puede terminar en CID.

NOTA: Otra clasificación, más antigua, llama a todos estos tumores vasculares benignos "angiomas" o "hemangiomas" y les pone el apellido de "planos", "tuberosos" o "cavernosos" según su morfología. Actualmente está en desuso, porque los planos serían verdaderas malformaciones vasculares.

B. ANGIOMAS ESTELARES O TELANGIECTASIAS

- Muy frecuente y banal, aparece casi siempre en la pubertad. También en embarazo, rosácea y cirrosis hepática (MIR). Las telangiectasias periungueales se pueden ver en lupus eritematoso, esclerodermia y dermatomiositis.
- Descartar asociaciones en las formas múltiples, sobre todo la enfermedad de **Rendu-Osler** (telangiectasia hereditaria hemorrágica) (MIR) y la **ataxia telangiectasia** (Sd de Louis de Barr) (ver Hematología).



ATENCIÓN

También existen las malformaciones venosas, las linfáticas y las mixtas.



Telangiectasias

MIR 10 (9314): Supongamos que se establece el diagnóstico de presunción de una enfermedad autosómica dominante en la que se ven implicados diversos genes relacionados con el remodelado vascular y la angiogénesis. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones parece más apropiada?

1. Se aconseja que todos los pacientes con esta sospecha diagnóstica se sometan a una prueba de imagen para descartar un aneurisma de aorta.
2. La causa de muerte más frecuente, a menos de que se haga un tratamiento preventivo específico, es la hemorragia cerebral.
3. El sustrato anatomopatológico es de vasculitis leucocitoplástica con necrosis fibrinoide en los pequeños vasos dérmicos.
4. Es relativamente frecuente que estos pacientes desarrollen una anemia ferropénica. En este caso, la causa más frecuente es la hemorragia digestiva.
5. A pesar de que en este caso había anemia, es posible que estos pacientes desarrollen poliglobulia hipoxémica por fistulas pulmonares.*

MIR 10 (9313): Pregunta vinculada a la imagen nº 10. Un paciente de 52 años (...) astenia y fatigabilidad fácil (...) bebe unos 80 gr de alcohol al día, refiere episodios de epistaxis con cierta asiduidad y ha tenido dos accidentes de tránsito con fracturas diversas. La exploración física muestra una palidez de piel y conjuntivas y múltiples lesiones en cara, manos, labios y mucosa oral cuyo detalle puede observarse en la figura 10. ¿Cuál (...) sería la más correcta?:



Imagen 10

1. Las lesiones son muy sugestivas de una púrpura de Schönlein-Henoch.
2. El diagnóstico diferencial deberá incluir las arañas vasculares propias de una cirrosis hepática alcohólica.*
3. El examen hematológico característicamente mostrará esquistocitos y plaquetopenia.
4. Lo más probable es que el paciente presente una anemia por pérdidas digestivas debidas a un pólipo degenerado en el colon.
5. Las lesiones mucosas son muy inespecíficas y difícilmente pueden relacionarse con la sintomatología que refiere el paciente.

C. GRANULOMA PIOGÉNICO O BOTRIOMICOMA:

Proliferación vascular, más frecuente en niños, tras un traumatismo local; crece rápidamente y sangra con facilidad (friable). Pequeña tumoración exofítica de base sésil. No es ningún granuloma!

D. DERMATOFIBROMA (HISTIOCITOMA FIBROSO BENIGNO):

tumor benigno de origen fibroblástico o histiocítico que suele aparecer en extremidades inferiores de mujeres de mediana edad como pequeño nódulo dérmico duro, asintomático y que típicamente su compresión lateral origina un hoyuelo (signo del hoyuelo).

2. Lesiones precancerosas

- El precáncer cutáneo-mucoso ahora se llama "neoplasias intraepiteliales queratinocíticas" (KIN), que se enumeran en KIN I, II o III según su excrecencia e infiltración (de manera similar a los CIN I, II y III de Ginecología).

2.1. Precáncer cutáneo

A. QUERATOSIS ACTÍNICAS O SENILES (3MIR)

- Lesión precancerosa más frecuente.
- Influyen factores raciales y personales (piel blanca, edad avanzada...) y el sol (zonas fotoexpuestas).
- Pápulas eritematosas o pigmentadas hiperqueratósicas (eritematodescamativas) con escamas rasposas al tacto, secas y adherentes.
- Carcinoma espinocelular in situ: displasias intraepidérmicas que pueden evolucionar a carcinoma espinocelular invasor.
- Tratamiento: exéresis quirúrgica, destrucción local mediante crioterapia, curetaje, 5-fluorouracilo o imiquimod tópicos, terapia fotodinámica...



Queratosis actínicas



repeMIR

La queratosis actínica puede malignizar a carcinoma epidermoide (escamoso o espinocelular). (3+)

B. QUERATOSIS ARSENICALES: a diferencia de las actínicas, las KIN arsenicales aparecen en áreas cubiertas como el tronco y es típica la hiperchromia "en gotas de lluvia". Su administración crónica puede hacer sinergismo con la radiación ultravioleta en la génesis del carcinoma basocelular.

C. RADIODERMITIS CRÓNICA

D. CICATRICES DE QUEMADURAS O DE LARGA EVOLUCIÓN Y ÚLCERAS TÓRPIDAS. La úlcer de Marjolin es un carcinoma espinocelular sobre la cicatriz de una quemadura de años de evolución.

E. XERODERMA PIGMENTOSUM

- AR. Alteración en la reparación enzimática del DNA dañado por la radiación de la luz UV (MIR).
- Fotosensibilidad, daño actínico, carcinomas baso y espinocelulares y melanomas a edades precoces.
- Alteraciones oculares (MIR) (80%; conjuntivitis, fotofobia...) y neurológicas (retraso mental, epilepsia...).
- Tto: fotoprotección, retinoides, cirugía de los tumores.

F. CONDILOMA ACUMINADO (MIR). La epidermodisplasia verruciforme de Lewandosky es una enfermedad de herencia AR en la que aparece una erupción cutánea precoz y diseminada por verrugas planas de VPH que en la edad adulta terminan en carcinomas espinocelulares.

G. SÍNDROME DE GORLIN O SÍNDROME DEL NEVUS BASOCELULAR: enfermedad de herencia AD (expresividad variable) en la que aparecen desde edades precoces múltiples carcinomas basocelulares sobre todo en la cara, sin necesariamente estar relacionados con la exposición solar. Asocia pits palmoplantares y anomalías sistémicas (anomalías neurológicas y óseas -quistes odontogénicos...-).

H. NEVUS SEBÁCEO DE JADASSOHN: placa alopécica, amarillenta, presente al nacimiento (congénito). Con el tiempo la placa se va haciendo verrucosa. Posible degeneración tras la pubertad con el estímulo hormonal a tumores benignos (lo más frecuente) o malignos, como el carcinoma basocelular (dentro de los malignos, el más frecuente MIR).



Úlcer de Marjolin sobre quemadura de pipa de años de evolución



Nevus sebáceo de Jadassohn

2.2. Precáncer mucoso

A. LEUCOPLASIA.

- Mancha o placa blanquecina en las mucosas (ej, mucosa yugal) que no puede atribuirse a una enfermedad definida, de extensión variable, límites bien definidos, superficie lisa, a veces algo elevada y habitualmente asintomática.
- A diferencia de la candidiasis no se desprende con el raspado (MIR).
- La leucoplasia consiste en una lesión precancerosa en la mucosa, y por tanto deberá efectuarse biopsia para filiarla y diferenciarla de lesiones semejantes con benignidad histológica (3MIR), especialmente en las formas erosionadas, ulceradas o infiltradas. Alrededor del 75% de casos sólo presentan hiperqueratosis con acantosis e inflamación; en los restantes aparece displasia.
- Pueden evolucionar a carcinoma epidermoide.
- Se relaciona con el tabaco (principal factor etiológico en nuestro medio), el alcohol o el empleo de prótesis dentales (irritación crónica mecánica).

B. QUEILITIS ACTÍNICA (queilitis abrasiva de Manganotti) (MIR): labio inferior queratósico, rugoso, leucoplasiforme...en relación con el tabaco y el sol. Tto: láser de CO₂, bermellectomía quirúrgica.

C. LIQUEN EROSIVO (MIR) Ver capítulo 2.

MIR 07 (8682): ¿Qué lesión de la mucosa oral debe ser considerada como precancerosa?

1. Leucoplasia*
2. Pénfigo
3. Enfermedad de Behçet
4. Estomatitis añosa recidivante
5. Candidiasis oral

MIR 03 (7639): Las queratosis actínicas son:

1. Lesiones anodinas que se desarrollan por el envejecimiento de los queratinocitos
2. Displasias epidérmicas incipientes que pueden evolucionar a un carcinoma espinocelular invasor*
3. Equivalentes a las pecas o a los léntigos solares
4. Más frecuentes en la espalda de los hombres de edad avanzada que han trabajado al aire libre durante muchos años
5. Lesiones que se parecen mucho a melanomas, por lo que es preciso hacer diagnóstico diferencial

MIR 08 (8951): ¿Cuál de las siguientes lesiones orales NO se considera precancerosa?

1. Leucoplasia
2. Queratosis actínica de los labios
3. Fibrosis submucosa
4. Liquen plano (formas erosivas)
5. Candidiasis oral*

MIR 09 (9200): (141) Ante una placa de color blanco de 3 centímetros de diámetro sobre la mucosa de la lengua que no se desprende con el raspado, debe pensarse como primera posibilidad diagnóstica en:

1. Micosis por Cándida Albicans
2. Leucoplasia*
3. Carcinoma epidermoide bien diferenciado
4. Melanoma amelanico
5. Eritroplasia erosiva

MIR 12 (9783): Pregunta vinculada a la imagen nº10. Hombre de 42 años de edad, fumador de unos 20 cigarrillos/día, camionero de profesión, bebedor de 1 litro de vino al día. Padre y madre muertos de accidentes cerebrovasculares. Entre sus antecedentes destaca Herpes zoster oftálmico hace un año y hernia de hiato diagnosticada hace dos años en tratamiento con omeprazol. Acude remitido a la consulta por su odontólogo, que está tratándolo por múltiples caries, por observar en mucosa yugal derecha, placa blanquecina, de unos 3 centímetros de diámetro, de contornos irregulares, geográficos, superficie lisa, no infiltrada al tacto, situada justo detrás de la comisura bucal (imagen nº 10). No se observaban otras alteraciones en el resto de las mucosas, ni en resto del tegumento cutáneo. La lesión no le provocaba ningún síntoma y no sabía precisar el tiempo de evolución al no habérsela visto personalmente. ¿Cuál es el diagnóstico más probable de este caso?:



Imagen 10

1. Candidiasis
2. Leucoplasia*
3. Lique plano
4. Lupus eritematoso
5. Chancro sifilítico

MIR 12 (9784): (Pregunta vinculada) ¿Cómo confirmaría el diagnóstico?:

1. Dermatoscopia digital
2. Serología de virus hepatotropos
3. Serología de lúes
4. Anticuerpos antinucleares
5. Examen histológico*

repeMIR

La leucoplasia es una lesión precancerosa de las mucosas. Hay que biopsiarla para descartar epiteloma. (3+)

3. Tumores malignos

3.1. Adenocarcinomas

- Poco frecuentes pero alta malignidad: infiltrantes y metastásicos.
- Proceden de las glándulas sudoríparas ecrinas, apocrinas (enfermedad de Paget) o sebáceas.
- **Enfermedad de Paget de la mama:** lesiones de aspecto eczematoso, lentamente progresivas y generalmente unilaterales; localizadas inicialmente en areola y pezón. Representan un adenocarcinoma intraepidérmico y traducen la existencia de un adenocarcinoma de mama ductal subyacente.
- **Enfermedad de Paget extramamaria** (anogenital, axilar...): igual que la anterior clínica e histológicamente pero el carcinoma primario se demuestra en menor porcentaje.

3.2. Carcinomas epidermoides (epiteliomas)

A. **EPIDEMIOLOGÍA.** Los epitelomas son el cáncer cutáneo más frecuente, sobre todo a costa del basocelular (aunque ocasiona mayor mortalidad el espinocelular).

B. **ETIOLOGÍA.** Derivan de cels epidérmicas con propiedades de cels madre derivadas del bulbo piloso. Se producen por activación del oncogen MYC como resultado de acumulación crónica de daños como la radiación solar.

C. FACTORES PREDISPONENTES

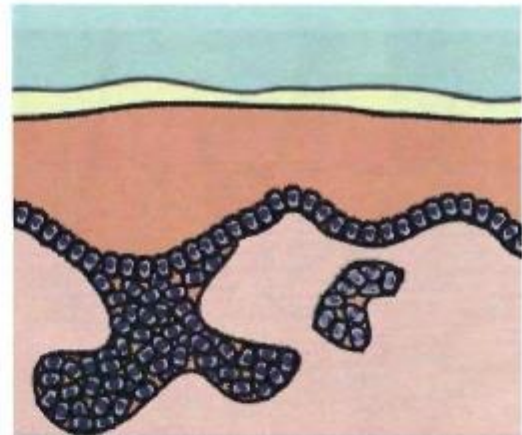
- Exposición acumulativa a la luz solar (sobre todo UVB). Es el principal factor etiológico. La acumulación de mutaciones en el gen supresor de tumores p53 como resultado del daño en el DNA inducido por la radiación UV se ha encontrado tanto en BCC como en SCC.
- Edad avanzada, piel clara.
- Tabaco (en el cáncer de labio o cavidad bucal) (MIR).
- Inmunosupresión: los epitelomas (BCCs y SCCs) son el cáncer que más frecuentemente aparece en transplantados. La inmunosupresión potencia la fotocarcinogénesis.
- Otros: radiaciones ionizantes, lesiones precancerosas...

D. **TRATAMIENTO. CIRUGÍA** de elección. Para los epiteliomas basocelulares superficiales se ha aprobado el empleo del imiquimod tópico y la terapia fotodinámica. Radioterapia como complemento del control locorregional.

3.3. Epitelioma basocelular

A. ETIOLOGÍA.

- Origen en las células basales de la epidermis.
- En su génesis se ha implicado el gen PTCH1 de la vía hedgehog (ej, en el sd de Gorlin o sd del nevus basocelular).



Proliferación neoplásica de las células basales en islas, nidos o cordones celulares en empalizada con extensión a la dermis

B. LOCALIZACIÓN.

- Más frecuente en cara (también en cuello, tronco y extremidades).
- No afecta mucosas.

C. FORMAS CLÍNICAS.

- **NODULO-ULCERATIVO** (el más frecuente, más del 60%): tumoración perlada con telangiectasias en superficie y posible ulceración central ("ulcus rodens", ulcerado desde el comienzo MIR) y sangrado-costras.
- **PIGMENTADO** (MIR). Dx diferencial con el melanoma.
- **PAGETOIDE:** placa eritematodescamativa; más frecuente en tronco y extremidades. Dx Dif: psoriasis, tiñas...
- **TIPO MORFEA, ESCLERODERMIFORME O FIBROSO:** placa plana o ligeramente deprimida, indurada, blanquecina y de bordes mal delimitados
- **ERITEMATOIDE:** mácula rojiza con descamación y a veces costras. Discreta elevación en los bordes. Crecimiento ex-céntrico lento.

- **TUMOR FIBROEPILETAL DE PINKUS:** antes se consideraba un tumor benigno, hoy es un subtipo raro de basocelular. Ningún aspecto clínico peculiar, su histología sí.



Epitelioma basocelular tipo *ulcus rodens*



Epitelioma basocelular nodular

D. EVOLUCIÓN.

- El pronóstico de los carcinomas basocelulares es **excelente**, con tasas de control del 99% (curación muy probable).
- **Localmente invasores**; pueden dar lugar a graves destrucciones locales y afectar planos profundos (MIR).
- **Metástasis excepcionales** (MIR), tan solo aparecen en el 0.0028-0.55% (muy remota posibilidad de metástasis a distancia). Aunque sea extremadamente raro, cuando esto sucede, los lugares más frecuentes de metástasis son los ganglios linfáticos y los pulmones.
- Si no se trata a tiempo, tienen un **crecimiento lentamente progresivo durante años** (MIR) sobre piel sana (estrictamente no aparecen sobre lesiones premalignas, pero se ha descrito su desarrollo por ejemplo sobre nevos sebáceos).

E. TRATAMIENTO.

- Cirugía (de elección) con márgenes adecuados (4 mm). A veces es necesaria la **cirugía de Mohs**.
- También: crioterapia, curetaje, electrocoagulación...
- Imiquinod tópico y terapia fotodinámica en el basocelular superficial.
- **Radioterapia:** si tras la exéresis tuviera **márgenes afectos** y no se pudiera reampliar quirúrgicamente, si por anatomía patológica hay **diseminación perineural extensa** o bien si la **cirugía estuviera contraindicada**.
- El **vismodegib** (nuevo inhibidor de la vía Hedgehog) se puede indicar ante el **fracaso o contraindicación de la cirugía y la RT**, o en la **enfermedad metastásica**, no de entrada.
- Ensayos clínicos.

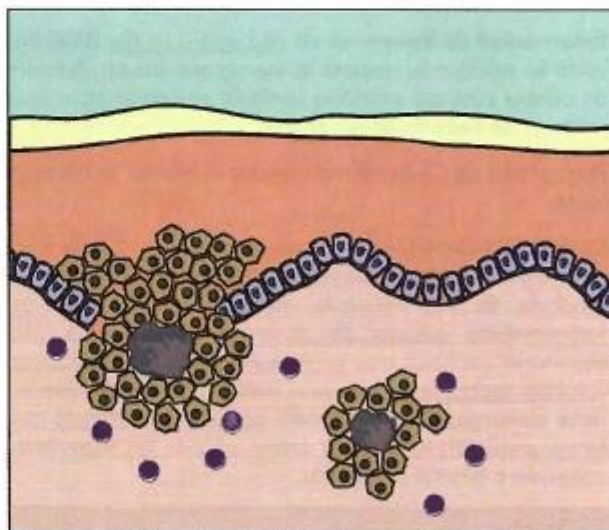
F. SEGUIMIENTO.

- Tras la exéresis quirúrgica, se recomienda **seguimiento** para diagnosticar nuevos BCCs primarios, que se estima en un 36-50%, o bien posibles recurrencias, que se estiman en un 1-5%, siempre y cuando la exéresis haya sido completa, con márgenes limpios.
- **Factores de riesgo de recurrencia:** mayor tamaño (moderada posibilidad de recidiva local), inmunosupresión, RT previa, invasión perineural o patrones histológicos agresivos como por ejemplo el morfeiforme.

3.4. Epitelioma espinocelular

A. ETIOLOGÍA.

- Origen en los queratinocitos del **estrato espinoso** (histología: globos o perlas córneas (MIR) entre el componente celular de los cordones neoplásicos).



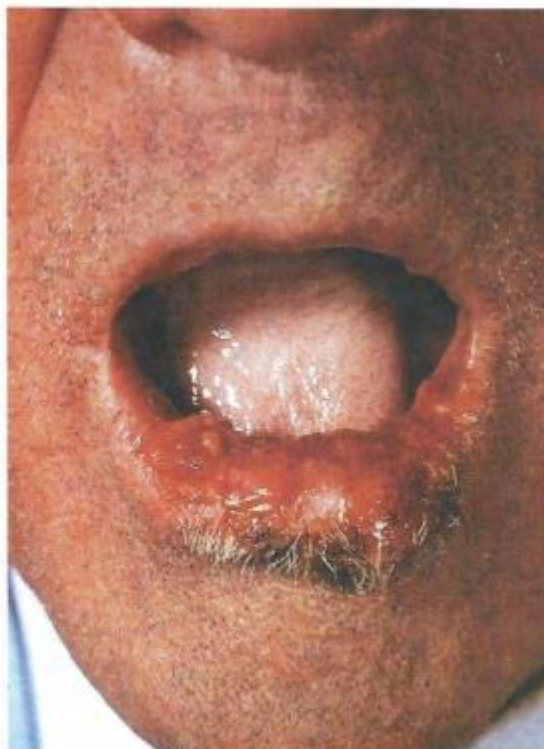
Proliferación neoplásica de queratinocitos del estrato espinoso junto a globos córneas

B. LOCALIZACIÓN.

- Afecta piel, **mucosas y semimucosas**.
- Más frecuente en **zonas fotoexpuestas** sobre piel con lesiones premalignas (queratosis actínicas...).

C. CLÍNICA.

- Tumorações **induradas crónicas** eritematosas, a veces descamativas, frecuentemente **ulceradas y sangrantes**, con formación de **costras**. Posibles acúmulos intratumorales de queratina (puntuado blanco-amarillento).



D. EVOLUCIÓN.

- Tienen un crecimiento rápido e invasor.
- Metástasis posibles, pero poco frecuentes (1-10%). Las más frecuentes son las ganglionares.

E. TRATAMIENTO.

- Cirugía (de elección) con márgenes adecuados (4-6 mm). A veces es necesaria la cirugía de Mohs.
- Ganglio centinela / vaciamiento ganglionar. Si se sospecha o hay afectación g ganglionar.
- Radioterapia: si tras la exéresis tuviera márgenes afectados y no se pudiera reampliar quirúrgicamente, si por anatomía patológica hay diseminación perineural extensa o bien si la cirugía estuviera contraindicada.

F. VARIANTES DE BAJO GRADO DE MALIGNIDAD

- Carcinoma verrucoso: relacionado con el VHP.
- Enfermedad de Bowen: es un carcinoma in situ (MIR) (localizado en epidermis, respeta la membrana basal). Además de un cáncer cutáneo primitivo también se considera marcador cutáneo de neoplasias viscerales.
- Eritroplasia de Queyrat: carcinoma in situ en la mucosa del pene.
- **QUERATOACANTOMA**: deriva del folículo piloso y de la epidermis. Histología de carcinoma epidermoide bien diferenciado. Es muy frecuente, afectando sobre todo a zonas fotoexpuestas pilosas de ancianos. Crecimiento rápido, alarmante (se hace muy grande en pocas semanas), con involución espontánea en pocos meses (aún así tienden a quitarse quirúrgicamente). Es una pápula redondeada cupuliforme eritematosa con un cráter córneo en superficie, no adherida a planos profundos.



Queratoacantoma

MIR 10 (9435): Los factores de riesgo más importantes en la carcinogénesis del carcinoma oral de células escamosas (carcinoma epidermoide de la mucosa oral) son:

1. El consumo de alcohol y de tabaco*
2. La exposición a la luz solar y la dieta con abundante grasa
3. La exposición a fibras de asbesto y al níquel
4. Las dietas ricas en fibra e hidratos de carbono
5. La infección por virus del herpes simple tipo 1 y virus de varicela-zoster

MIR 14 (10265): Pregunta vinculada a la imagen nº16. Paciente de 84 años que presenta una lesión tumoral ulcerada que se muestra en el cuero cabelludo de más de 20 años de evolución. No adenopatías locoregionales palpables. Evidentemente la lesión deberá ser biopsiada para confirmación diagnóstica pero, a priori, ¿cuál de los siguientes diagnósticos le parece más probable?:



Imagen 16

1. Tumor de células de Merkel.
2. Carcinoma basocelular*
3. Carcinoma escamoso.
4. Melanoma maligno amelanótico.
5. Linfoma cutáneo de células B.

NOTA. El tumor de células de Merkel se presenta como una tumoración de consistencia firme normocoloreada o de color rojo o asalmonado con rápido crecimiento, en 1-3 meses. La ulceración es rara. Su incidencia es menor que la del melanoma y muchísimo menor que la de los carcinomas de piel no-melanoma.

NOTA. El linfoma cutáneo de células B se manifiesta como pápulas, placas o nódulos eritematosos, solitarias o múltiples, habitualmente en tronco y parte proximal de extremidades.

MIR 14 (10266): Pregunta vinculada a la imagen nº16. En caso de tratar a la paciente quirúrgicamente con márgenes de resección adecuados, ¿qué pronóstico considera más probable?:

1. Curación muy probable, con moderada posibilidad de recidiva local y muy remota posibilidad de metástasis a distancia*
2. Recidiva local con una probabilidad aproximada del 50%.
3. Probabilidad de metástasis ganglionares superior al 50%.
4. Probabilidad de metástasis a distancia superior al 30%.
5. En este caso no debe plantearse el tratamiento quirúrgico como única opción terapéutica.

3.5. Melanoma



!!!OJO!!!

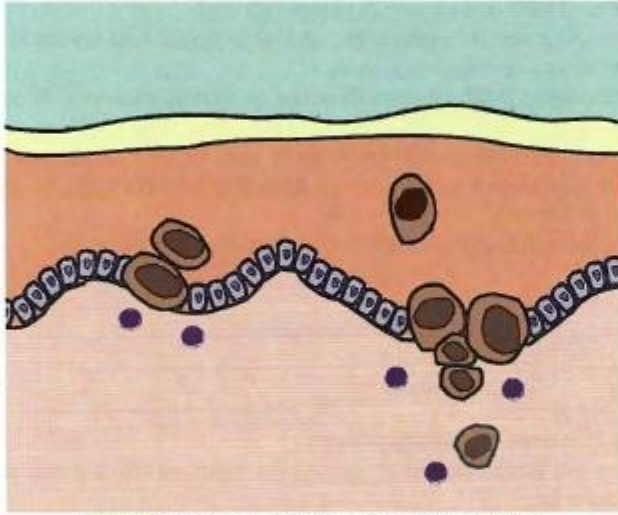
¡¡ATENCIÓN AL MELANOMA, LO PREGUNTAN TODOS LOS AÑOS!!
Esta pregunta NO la podéis fallar
¡Ánimo!

A. EPIDEMIOLOGÍA

- Neoplasia maligna con origen en los melanocitos. Puede aparecer en cualquier lugar donde haya melanocitos.
- Nidos irregulares de células melanocíticas atípicas (MIR).
- Alta agresividad y capacidad metastásica.
- Más frecuente en edades medias de la vida. Cada vez aparece en edades más jóvenes.
- Clásicamente se describía que era algo más frecuente en mujeres... Actualmente (Harrison 19ed) se describe que los hombres están ligeramente más afectados que las mujeres (1.3:1).
- Su incidencia está aumentando por la exposición solar y la moda del bronceado (varía notablemente según el área geográfica; disminuye con el aumento de la latitud). La tendencia en cuanto a la mortalidad es contradictoria según el área geográfica.
- La vía de señalización RAS/RAF/MAP quinasa es la encargada de recibir estímulos mitogénicos desde fuera de la célula. Se encuentran mutaciones en BRAF en alrededor del



60% de melanomas (MIR) (principalmente en lugares de exposición solar intermitente, sobre piel sin daño solar crónico). Pero la sola mutación de BRAF no es suficiente; debe haber más (ej, CDKN2A, PTEN, AKT...). Suele ser (>90%) un cambio de nucleótido (T a A) que resulta en un cambio de aminoácido valina-a-glutamato, dando lugar a la mutación V600 del gen BRAF.



Nidos irregulares de células melanocíticas atípicas

B. FACTORES DE RIESGO





- Nevus sintomáticos o con alteraciones ABCDE
- Nevus con evidencia de displasia en la histología (factor y marcador de riesgo)
- Antecedentes personales de melanoma: a nivel individual, el principal
- Antecedentes familiares de melanoma: susceptibilidad genética en relación a mutaciones en el locus CDKN2A del cromosoma 9 y en el locus MC1R -receptor de melanocortina- del cromosoma 16.
- Mayor edad, mayor número de nevus, mayor tamaño de nevus
- Nevus congénito, sobre todo de gran tamaño
- Raza blanca, fototipos bajos (piel clara, rubios, pelirrojos o albinos...)
- Inmunosupresión
- Marcadores genéticos
- Exposición solar excesiva (especialmente en fases precoces de la vida y con historia de quemaduras solares).



C. CLÍNICA

- CLÍNICA: recordar el ABCDE. ¡Ojo! hay melanomas amelanóticos: variante rara de la neoplasia que no posee pigmento melánico y que clínicamente suele aparecer como una lesión nodular de color rosado.
- LOCALIZACIÓN: lo más frecuente es que sean lesiones de novo que NO surjan a partir de lesiones pigmentadas previas (70% vs 30%).
- FASES DE CRECIMIENTO: el melanoma suele tener 2 fases de crecimiento:
 - Crecimiento radial u horizontal: en la epidermis o dermis papilar.
 - Crecimiento vertical: en profundidad, capacidad metastatizante.
- DISEMINACIÓN:
 - Linfática: la más precoz y frecuente. La piel y los ganglios linfáticos son el asiento más frecuente de metástasis (MIR). La diseminación linfática puede producir:
 - a) Satelitosis: lesiones dérmicas o subcutáneas alrededor del melanoma primario.
 - b) Lesiones en tránsito: lesiones en la dirección del drenaje linfático.
 - c) Adenopatías regionales.
 - Por lo tanto, la satelitosis es un indicador claro de diseminación linfática (MIR).
 - Hemática: al hígado, sistema nervioso central (principal causa de muerte), pulmón, hígado, hueso, piel, ganglionares a distancia...
 - "Leucoderma asociada al melanoma": suele aparecer en el tronco; su presencia debe hacernos buscar enfermedad metastásica. También aparece en pacientes tratados con inmunoterapia, lo cual se asocia a mayor respuesta clínica.
 - Estadaje clínico inicial al diagnóstico: radiografía de tórax, hemograma, PFH y LDH... y posteriores estudios de imagen si están alterados. Si hay sospecha o evidencia clínica de metástasis, hacer RMN cerebral, TAC toraco-abdomino-pélvico o PET.
- DERMATOSCOPIA: es una técnica diagnóstica no invasiva que se usa para valorar las lesiones pigmentadas. Realiza un examen microscópico in vivo de la epidermis y dermis papilar, aplicando magnificación y una gota de aceite de cedro que hace transparente la epidermis. Puede permitir diferenciar las lesiones benignas del melanoma (presencia de retículo pigmentado atípico, asimetría de color, glóbulos de pigmento irregular, velo azul-blanquecino, proyecciones radiales, pseudópodos, estructuras de regresión, vascularización irregular).

• FORMAS CLÍNICAS:

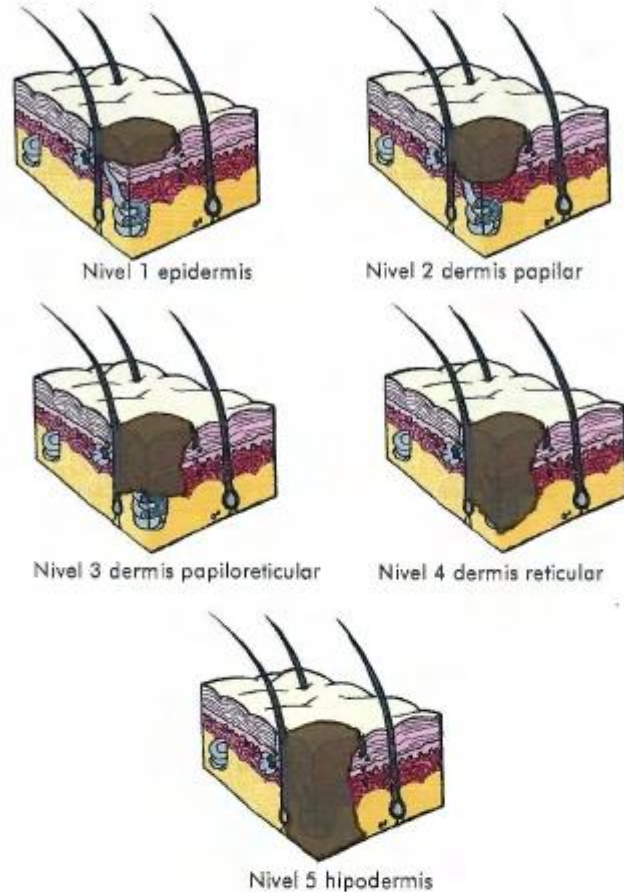
	LOCALIZACIÓN	OTRAS
<p>M. LÉNTIGO MALIGNO</p> 	Zonas fotoexpuestas, sobre todo mejilla y sien	<ul style="list-style-type: none"> • Ancianos (2MIR) con <u>exposición solar crónica</u>. • Mancha irregular de <u>coloración no homogénea</u>, con varios tonos de marrones y bordes irregulares. • Evolución <u>lenta</u> (MIR) (desarrollo sobre un léntigo maligno -in situ-) (MIR). • Larga fase de crecimiento radial. En la fase de crec. vertical se ven nódulos grisáceos u oscuros en su superficie (elevaciones por invasión de la dermis). • Mejor pronóstico (crecimiento radial durante muchos años).
<p>M. DE EXTENSIÓN SUPERFICIAL</p> 	Hombres en espalda. Mujeres en piernas.	<ul style="list-style-type: none"> • El más frecuente en la raza blanca. • Aparece <u>en zonas donde la exposición solar es discontinua</u> a lo largo del año. • Los melanomas sobre nevus displásicos previos suelen ser de este tipo; ABCDE.
<p>M. NODULAR</p> 	Cualquier localización: cabeza, cuello, tronco...	<ul style="list-style-type: none"> • Varones. • Nódulos marrón oscuro-negro a azul oscuro-negro. • A diferencia de los otros 3 <u>no tiene fase de crecimiento superficial o radial</u> (directamente crecimiento vertical); metástasis precoces. • Peor pronóstico.
<p>M. LENTIGINOSO ACRAL</p> 	Palmas, plantas, lechos ungueales, mucosas	<ul style="list-style-type: none"> • El menos frecuente en la raza blanca (pero <u>el más frecuente en negros y orientales</u>). • <u>No se relaciona con la fotoexposición</u>. • Pueden llegar a destruir el complejo ungueal. • <u>Signo de Hutchinson</u>: propagación del pigmento hacia la cutícula o piel periungueal.
<p>MELANOMA DESMOPLÁSICO</p>	Cualquier localización	<ul style="list-style-type: none"> • Quinta (y nueva) variante de melanoma que se asocia a <u>fibrosis</u> (lesión indurada), <u>invasión neural</u> y alta tendencia a la <u>recurrencia local</u>. Difícil diagnóstico diferencial: puede simular varias lesiones benignas o lesiones malignas no melanocíticas. <u>S-100</u>.



repeMIR

El espesor de Breslow es pronóstico del melanoma. (6+)

- Nivel de invasión de CLARK: profundidad del tumor según qué estructuras afecte (ver figura) (3MIR).



- ULCERACIÓN (su presencia al diagnóstico, pronóstico muy desfavorable), ÍNDICE MITÓTICO, presencia de satélites microscópicos del tumor, ausencia de inflamación en el estroma, fase de crecimiento radial o vertical, invasión vascular, linfática y neural...

E. TRATAMIENTO LOCORREGIONAL

- De elección: QUIRÚRGICO... exéresis hasta alcanzar la fascia muscular en profundidad, la anchura del margen (tejido sano peritumoral) depende del espesor Breslow (2MIR).
- Se recomienda primero una exéresis sin márgenes (1-3 mm) y posteriormente, tras el informe anatomopatológico, la ampliación de márgenes en un segundo tiempo quirúrgico (modificable en función de consideraciones anatómicas o funcionales).
- SI EL BRESLOW ES ≤ 1 MM (MIR): ampliación de márgenes de 1 cm y seguimiento.
- SI EL BRESLOW ES > 1 MM (MIR): ampliación de márgenes de 2 cm + biopsia selectiva del ganglio centinela: buscar células tumorales en el primer ganglio linfático de la cadena ganglionar de drenaje (2MIR). Si no hay metástasis histológica se asume que los ganglios restantes también están libres de tumor. Si está afectado, hacer linfadenectomía (vaciamiento ganglionar) y tto adyuvante con IFN alfa-2b.

F. TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD AVANZADA

- CLÁSICAMENTE, el tratamiento de la enfermedad avanzada ha sido la quimioterapia basada en dacarbacina.
- HOY EN DÍA las nuevas dianas terapéuticas se prefieren a los tratamientos clásicos. Se han introducido recientemente fármacos que actúan inhibiendo de forma selectiva moléculas de cuya expresión o sobreexpresión depende específicamente el crecimiento del melanoma (factores de crecimiento o proteínas involucradas alular). Es algo parecido,

D. FACTORES PRONÓSTICOS

FACTORES CLÍNICOS

- Peor en personas mayores.
- Mejor en mujeres premenopáusicas.
- Peor en zonas cubiertas, manos, pies y mucosas... zona BANS = back, arms, neck, scalp (retraso en el diagnóstico).
- Peor el melanoma nodular, seguido del lentiginoso acral.

ESTADIOS (TNM): "principal factor pronóstico en el momento del diagnóstico".

- I y II - Localizado.
- III - Metástasis en ganglios regionales.
- IV - Metástasis a distancia.

Tumor primario (T)

- TX No puede ser evaluado (ej, curetaje)
- T0 Sin evidencia de tumor primario
- Tis Melanoma in situ
- T1 Melanoma ≤ 1.0 mm
- T2 Melanoma 1.01 - 2.0 mm
- T3 Melanoma 2.01 - 4.0 mm
- T4 Melanoma > 4.0 mm
 - a) SIN ulceración
 - b) CON ulceración o mitosis $\geq 1/\text{mm}^2$ (T1)



Ganglios linfáticos regionales (N)

- NX No puede ser evaluado (ej, exéresis previa)
- N0 Sin metástasis ganglionares
- N1 1 ganglio
 - a) Micrometástasis
 - b) Macrometástasis
- N2 2-3 ganglios
 - a) Micrometástasis
 - b) Macrometástasis
 - c) Les. satélite o en tránsito
- N3 4 o más ganglios, agrupación ganglionar (apelmazados), lesiones satélite o en tránsito con ganglio metastásico



Metástasis a distancia (M)

- M0 Sin metástasis a distancia
- M1a Metástasis en piel, subcutáneo o ganglios linfáticos distantes
- M1b Metástasis pulmonares
- M1c Metástasis en otras vísceras, o metástasis en cualquier localización si hay aumento de la LDH sérica



ESTADIAJE TNM DEL MELANOMA

Estadio	T	N	M
Estadio 0	Tis	N0	M0
Estadio IA	T1a	N0	M0
Estadio IB	T1b - T2a	N0	M0
Estadio IIA	T2b-T3a	N0	M0
Estadio IIB	T3b-T4a	N0	M0
Estadio IIC	T4b	N0	M0
Estadio III	Cualquier T	N1-3	M0
Estadio IV	Cualquier T	Cualquier N	M1

FACTORES HISTOLÓGICOS

- Espesor de BRESLOW (6MIR): distancia en milímetros desde la granulosa (o desde la base de la úlcera) hasta la célula tumoral más profunda, "la profundidad del tumor". En los tumores localizados en piel (estadios I y II) es el factor pronóstico más importante (6MIR). Supervivencia inversa al grosor tumoral. Es el mejor predictor del riesgo de metástasis.

por ejemplo, a la indicación del trastuzumab para el tratamiento del cáncer de mama únicamente cuando éste sobreexpresa la proteína HER-2. Se estima que un 25% de los melanomas localmente avanzados o metastásicos (estadios III o IV) requerirán un tratamiento sistémico. El tratamiento de elección, a grandes rasgos, es Vemurafenib o Ipilimumab, en función de si el gen BRAF está o no mutado.



- La radioterapia no es un tratamiento curativo en este tumor (MIR), pero se puede indicar como tratamiento paliativo (M1 cerebral única, dolor óseo...) o como mejora del control local-regional después de la cirugía (resección incompleta, melanoma desmoplásico, márgenes positivos, recurrencias múltiples, afectación ganglionar múltiple, afectación desmoplásica...).
- La IL-2 a altas dosis también forma parte del arsenal terapéutico.
- Es posible la exéresis quirúrgica de metástasis aisladas (pulmonares, cerebrales).

MELANOMA "MUTADO" (BRAF V600 MUTANT TYPE)

VEMURAFENIB

- Pequeña molécula anti B-RAF aprobada para el tratamiento de primera línea del melanoma metastásico o irreseccable con MUTACIÓN V600 en el gen B-RAF. Es muy importante seleccionar para el tratamiento con vemurafenib sólo a aquellos pacientes con melanomas portadores de la mutación V600E.
- Esta desactivación enzimática interfiere con los procesos bioquímicos que regulan la proliferación celular, diferenciación celular, regulación de la transcripción y el desarrollo de las células tumorales del melanoma.
- Toxicidad cutánea (erupción cutánea, SCC, fotosensibilidad extrema) y artralgias.
- Vía oral.
- Después del vemurafenib, la FDA ha aprobado más fármacos más dirigidos contra el melanoma metastásico con mutación en BRAF...

DABRAFENIB, TRAMETINIB, COBIMETINIB

- Dabrafenib: pequeña molécula anti-BRAF.
- Trametinib: inhibidor de MEK (en la cadena de transducción de señal de las MAP quinasas, a continuación de BRAF).
- Cobimetinib: otro inhibidor de MEK.
- Son moléculas similares al vemurafenib que se pueden dar también para el tratamiento de primera línea del melanoma metastásico o irreseccable con MUTACIÓN V600 en el gen B-RAF.
- Se pueden dar por separado, pero mejor en combinación (dabrafenib + trametinib).
- Inicialmente se recomendaron en caso de intolerancia o fallo del vemurafenib, pero cada vez más se indican como primera línea de tratamiento.
- Vía oral.

MELANOMA "NO MUTADO" o NATIVO (BRAF V600 WILD TYPE)

IPILIMUMAB

- Anticuerpo monoclonal completamente humano que bloquea CTLA4 sobre sus ligandos, potenciando la inmunidad antitumoral mediada por linfocitos T.
- La inhibición de CTLA-4 rompe la inmunotolerancia frente al melanoma; conduce a la activación y proliferación de los linfocitos T y a la infiltración de los tumores por linfocitos, lo que lleva a la muerte de las células tumorales, evitando que éstas "se burlen" del sistema inmune (mecanismo de acción indirecto).
- Está aprobado para el tratamiento de primera línea del melanoma metastásico o irreseccable **NO MUTADO**.
- Es posible la reinducción con ipilimumab si no ha habido ninguna toxicidad sistémica significativa durante el primer ciclo y la enfermedad ha progresado.
- ¡¡Ojo!! También, en melanomas que sí expresen la mutación V600E del gen BRAF, podemos indicarlo como tratamiento de rescate si el paciente ya ha recibido tratamiento específico anterior (grupo de los vemurafenib) y ha progresado o no lo ha tolerado.
- Toxicidad inmunológica (dermatitis, colitis, hipofisitis, tiroiditis y hepatitis).
- Endovenoso.

PEMBROLIZUMAB

- Anticuerpo monoclonal humanizado que bloquea PD-1 (receptor de muerte celular programada 1) potenciando la inmunidad antitumoral mediada por LT.
- Endovenoso.
- Está aprobado para el tratamiento de rescate del melanoma metastásico o irreseccable **NO MUTADO** que hayan progresado pese al tratamiento previo con Ipilimumab.

NIVOLUMAB

- Anticuerpo monoclonal que también bloquea PD-1 (receptor de muerte celular programada 1) potenciando la inmunidad antitumoral mediada por LT.
- Hay consenso (panel NCCN 2015) que tanto pembrolizumab como nivolumab tienen mayores tasas de respuesta y menor toxicidad en comparación con ipilimumab, y que ambos fármacos deben ser incluidos como opciones para el tratamiento de primera línea.

- **TRATAMIENTOS COMBINADOS.** Las células de melanoma pueden desarrollar respuestas compensatorias y aparecer resistencias a los tratamientos empleados. Al inhibir la mutación BRAF, los melanomas se defienden y "aprenden" a activar una segunda vía (MEK). Para evitarlo o combatirlo podemos utilizar fármacos frente a más de una diana que actúan en distintas vías (sinergia), generalmente inhibiendo a la vez dos moléculas de la vía de las MAP cinasas, por ejemplo BRAF y MEK.

- **FUTURO.** Existe una lista muy larga de posibles dianas que se están investigando en ensayos clínicos para el tratamiento del melanoma, y seguramente seguirá aumentando. Por ejemplo, fármacos capaces de inhibir c-Kit (imatinib) en pacientes afectos de melanoma diseminado portador de mutaciones del gen.

ÚLTIMAS CONSIDERACIONES.

- También se recomienda realizar el ganglio centinela en melanomas con un Breslow 0.76-1mm si presentan algunos factores de riesgo como ulceración, alto índice mitótico, invasión linfovascular...
- La mayoría de los autores recomiendan el tratamiento adyuvante con IFN alfa-2b en todos los melanomas con Breslow >4 (exista o no afectación del ganglio centinela).
- Ante un Breslow >4 mm y/o afectación ganglionar en el ganglio centinela es útil hacer un TAC antes de la linfadenectomía, pues esta cirugía no aporta beneficio en caso de enfermedad diseminada.

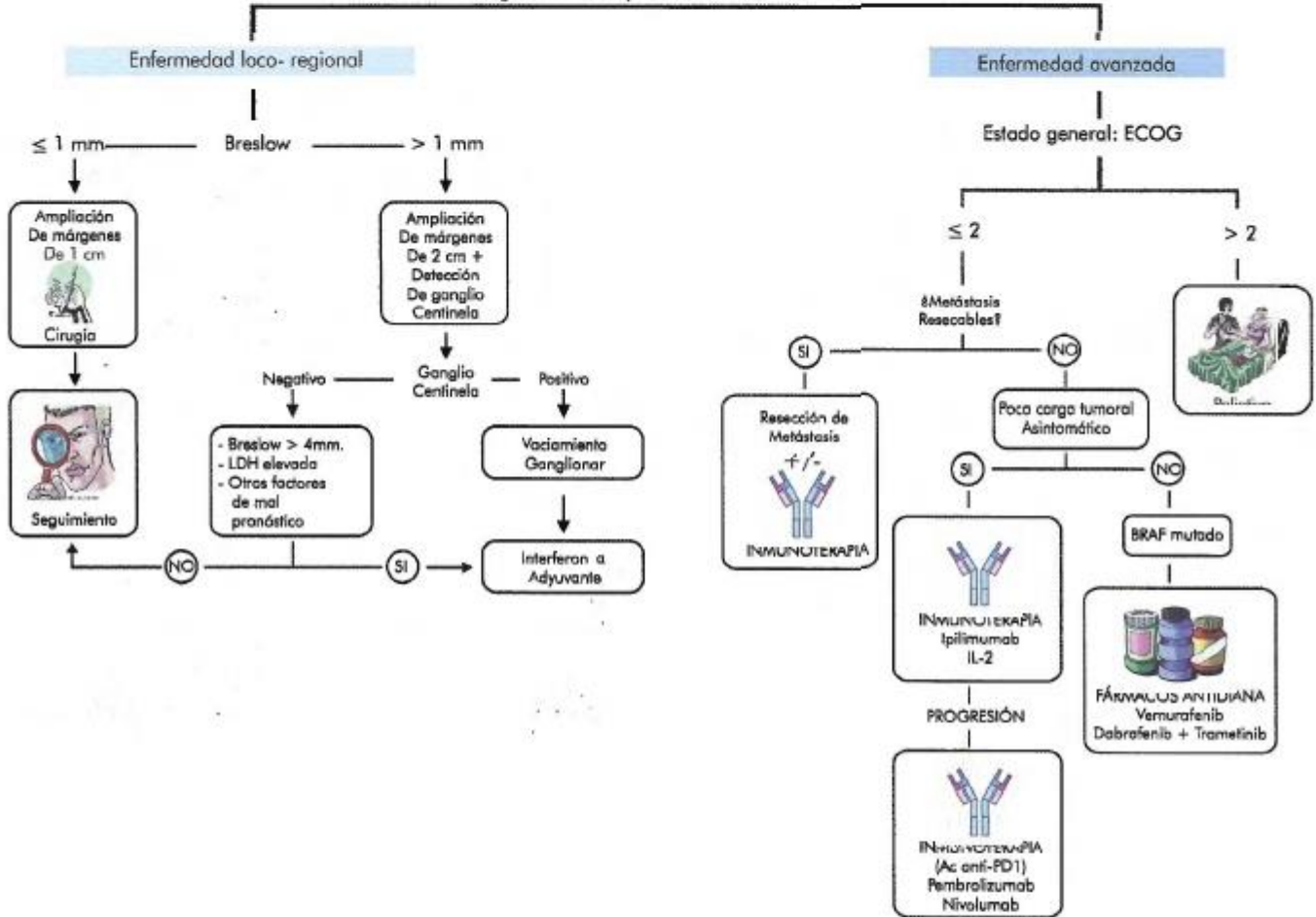


- d) Melanoma in situ: el margen recomendado es 0.5-1 cm.
- e) Si el Breslow está entre 1.01 y 2mm, se acepta que la ampliación de márgenes sea de 1-2 cm.
- f) No se ha demostrado que la BSGC aumente la supervivencia ni el tiempo libre de enfermedad (sirve para el estadíaje). No se ha demostrado que ni la QT ni el IFN aumenten la supervivencia global, pero sí el periodo libre de enfermedad.
- g) El melanoma es uno de los pocos cánceres capaces de regresar espontáneamente, por fenómenos inmunológicos que están siendo estudiados, quizás por su origen embriológico distinto a partir de la cresta neural.

repeMIR

Melanoma con espesor de Breslow >1 mm: resección con márgenes de 2 cm y estudio del ganglio centinela. (2+)

Algoritmo terapéutico en melanoma



MIR 85 (1464): En el melanoma maligno es cierto que:

1. El tipo histológico se correlaciona excelentemente con el pronóstico
2. Es muy importante como factor pronóstico la respuesta inflamatoria local
3. La invasión vascular dérmica es característica
4. El nivel de infiltración de las capas de la piel es el dato de mayor valor pronóstico*
5. Casi siempre la cantidad de melanina condiciona su agresividad

MIR 87 (1942): El nivel IV de Clark en el melanoma indica:

1. Invasión de los ganglio regionales
2. Metástasis viscerales
3. Mide más de 1,2 mm
4. Invade dermis reticular*
5. Invade hipodermis

MIR 93 (3370): Ante un melanoma maligno que penetra la capa reticular de la dermis sin invadir la grasa subcutánea, decimos que está en un:

1. Nivel 1
2. Nivel 2
3. Nivel 3
4. Nivel 4*
5. Nivel 5

FAM 96 (4525): Uno de los siguientes datos es el factor predictivo de supervivencia más importante en el melanoma maligno en estadio I, es decir, melanoma localizado sin invasión ganglionar. Señálelo:

1. Edad del paciente
2. Subtipo histológico o celular
3. Localización del melanoma
4. Grosor del tumor (índice o nivel de Breslow)*
5. Tipo de piel

FAM 96 (4636): El lugar más frecuente de metástasis de melanoma maligno es:

1. Pulmón
2. Hígado
3. Piel y ganglios linfáticos*
4. Cerebro
5. Hueso

FAM 97 (5046): Una mujer de 70 años, hipertensa tratada con indapamida, aficionada a tomar el sol, presenta en la mejilla una mancha sin relieve, de color abigarrado con diversas tonalidades, de borde irregular, de 4 cm de diámetro, que apareció hace cuatro años y progresa lentamente. ¿Qué diagnóstico le sugiere?

1. Hiperpigmentación por fármacos
2. Léntigo simple
3. Léntigo solar o senil
4. Léntigo maligno*
5. Queratosis seborreica pigmentada

MIR 98 (5823): ¿Cuál es el principal factor condicionante del pronóstico de un melanoma maligno sin metástasis en tránsito, ganglionares ni hematógenas?

1. La edad del paciente
2. Su desarrollo sobre un nevus previo
3. Su localización en zonas acras
4. El traumatismo previo de la lesión
5. El espesor de la lesión medido en milímetros*

FAM 00 (6679): Indique cual de las siguientes lesiones pigmentarias, constituye con mayor frecuencia un precursor potencial del melanoma cutáneo.

- Nevus congénito
- Nevus azul
- Nevus de células fusiformes y epitelioides
- Halo-nevus
- Nevus displásico*

MIR 03 (7634): La radioterapia es un componente del tratamiento curativo de los siguientes tumores, EXCEPTO en:

1. Cáncer de mama
2. Linfoma de Hodgkin
3. Cáncer de próstata
4. Melanoma*
5. Cáncer de cérvix

MIR 05 (8165): Paciente de 75 años que consulta por una mácula pigmentada heterocroma, de contorno irregular, de unos 2 x 3 cm de diámetro, localizada en mejilla derecha, que ha experimentado un crecimiento muy lento en los últimos años. ¿Cuál sería el diagnóstico más probable?

1. Melanoma lentiginoso acral
2. Léntigo maligno*
3. Carcinoma Basocelular pigmentado
4. Nevus de Ota
5. Eritema fijo pigmentario

MIR 06 (8412): En la decisión terapéutica de un paciente neoplásico es fundamental determinar el estadio tumoral. En los últimos años se ha extendido la práctica de biopsia del denominado "ganglio centinela" para conocer la existencia de diseminación linfática en un tumor determinado. El concepto de ganglio centinela es:

1. El primer ganglio linfático aumentado de tamaño en un territorio que drena un tumor primario
2. El primer ganglio linfático con metástasis que aparece en un paciente con un carcinoma primario
3. El primer ganglio en un territorio linfático que recibe el flujo linfático de un tumor primario*
4. Se refiere a todos los ganglios del territorio axilar en pacientes con carcinoma de mama
5. Se refiere a todos los ganglios linfáticos más próximos en el flujo linfático de drenaje de un carcinoma primario

MIR 06 (8424): Paciente de 35 años intervenido de melanoma de extensión superficial en la pierna, con un margen peritumoral de 2 cm. El estudio histológico reveló un espesor tumoral (Breslow) de 1,2 mm. ¿Cuál es la actitud a seguir?

1. Reintervención para ampliar márgenes
2. Biopsia selectiva de ganglio centinela*
3. Vaciamiento ganglionar rutinario
4. Radioterapia
5. Inmunoterapia con IL-2

MIR 07 (8670): ¿Cuál sería el tratamiento quirúrgico de elección para una lesión cutánea en región deltoidea con Anatomía Patológica de Melanoma Maligno Clark IV y Breslow de 1,92 mm:

1. Ampliación de márgenes de 1 cm
2. Ampliación de márgenes de 2 cm si la Geografía axilar es negativa
3. Ampliación de márgenes de 2 cm y detección del ganglio centinela*
4. Ampliación de márgenes de 2 cm y vaciamiento axilar
5. Interferón α dyuvante previo al tratamiento quirúrgico

MIR 11 (9748): ¿En qué gen es más frecuente una mutación en relación con melanoma maligno?

1. BRAF*
2. RET
3. EGFR
4. HER2/neu
5. TP53

MIR 12 (9781): ¿Cuál de las lesiones cutáneas que aparecen en la imagen n°9 debe ser extirpada de forma inmediata?



Lesión 1



Lesión 2



Lesión 3



Lesión 4



Imagen 9

Lesión 5
Imagen 9

1. Lesión 1*
2. Lesión 2
3. Lesión 3
4. Lesión 4
5. Lesión 5

MIR 12 (9782): (Pregunta vinculada) El informe histológico de la lesión extirpada es una proliferación compuesta por nidos irregulares de células melanocíticas atípicas. ¿Cuál es el factor pronóstico más importante en este tumor?

1. La edad del paciente
2. Los antecedentes familiares
3. La localización anatómica del tumor
4. El espesor tumoral (índice de Breslow)*
5. El tipo histológico de melanoma

MIR 13 (10216): ¿Cuál es el factor pronóstico más importante en el Melanoma Estadio 1?

1. Nivel sérico de LDH
2. Espesor tumoral medido en el índice de Breslow*
3. La presencia de ulceración clínica o histológica
4. Número de metástasis
5. El índice mitótico

3.6. Micosis fungoide

- Linfoma cutáneo no-Hodgkin de linfocitos T-helper (3MIR) atípicos, con epidermotropismo y núcleos cerebriformes (2MIR) (células de Sezary) que pueden formar acúmulos intraepidérmicos (microabscesos de Pautrier). Es el más frecuente de los linfomas cutáneos.



- Evolución muy lenta (baja agresividad) en 3 fases que suelen ser consecutivas:
 - a) Premicósica: máculas o pápulas eritematoescamosas pruriginosas (2MIR), eccemaliformes o psoriasiformes. Histología inespecífica.
 - b) Infiltrativa: elementos más consistentes formando placas eritematosas infiltradas (MIR). Histología diagnóstica.
 - c) Tumoral (MIR): lesiones tuberonodulares, exoftíticas, tumores de gran tamaño que se pueden ulcerar e infectar. La histología vuelve a ser inespecífica. La pérdida del epidermotropismo es un signo de mal pronóstico relacionado con la fase tumoral.
- Pese al mal estado general de las fases avanzadas la repercusión visceral es escasa (la más frecuente, ganglionar). La mitad de las muertes se relacionan con sepsis por *S.aureus* o *P. aeruginosa*.
- Síndrome de Sézary: fase leucémica del linfoma cutáneo de células T. Tríada: eritrodermia (de rápida instauración, infiltrada al tacto) + linfadenopatías + células de Sézary circulantes (al menos un 10% de los linfocitos totales o al menos 1000/mm³). Mal pronóstico. QT.
- **TRATAMIENTOS:**
 - a) Fase premicósica, corticoides tópicos.
 - b) Fase infiltrativa, mostaza nitrogenada, PUVA, UVBbe...
 - c) Fase tumoral, RT de los tumores, QT, IFN α 2b, fotoféresis, retinoides sistémicos (MIR)... el **BEXAROTENO** vía oral es un nuevo retinoide que ha sido introducido recientemente para el tratamiento de la micosis fungoide por sus buenos resultados, a veces combinado con PUVA o IFN α 2b. Produce hipertrigliceridemia (a veces grave), por lo que hay que hacer profilaxis con estatinas o fenofibrato. Otro posible efecto secundario es el hipotiroidismo (dar tto sustitutivo).



Micosis fungoide, fase tumoral

MIR 03 (7734): ¿Cuál de los siguientes procesos linfoproliferativos corresponde a un linfoma de linfocitos T?

1. Linfoma folicular
2. Linfoma de células del manto
3. Micosis fungoide*
4. Linfoma linfoplasmocitario
5. Plasmocitoma

MIR 08 (8942): Enfermo de 50 años de edad que refiere que hace unos 5 años le aparecen en distintas zonas de la superficie cutánea una placas eritematosas, algunas con ligera descamación y picor. Posteriormente le aparecen de forma sucesiva placas infiltradas eritematosas y en los últimos meses lesiones tumorales de gran tamaño, algunas ulceradas. ¿Cuál de los diagnósticos que a continuación se enumeran es el más correcto?

1. Melanoma metastásico
2. Histiocitosis X
3. Neurofibromatosis
4. Micosis Fungoide*
5. Sífilis



repeMIR

La micosis fungoide es un linfoma de LTh. En su histología hay células atípicas intradérmicas. (4+)

4. Mastocitosis

- Grupo de enfermedades del sistema reticulo-endotelial caracterizadas histológicamente por un acúmulo de mastocitos en piel y otros órganos.
- **CLÍNICA.** Al liberarse histamina y otras sustancias aparece prurito, signo de Darier (edema y eritema por fricción de las lesiones MIR), dermatografismo, episodios de rubor... rinitis, broncoespasmo, disnea..., diarrea, vómitos, dolor abdominal... hipotensión, taquicardia... Posible shock anafiláctico.
- **TTO.** Antihistamínicos (de elección) + evitar aquello que aumente la liberación de histamina por degranulación del mastocito (ejercicio, alcohol, picaduras, y ciertos fármacos: codeína (MIR), morfina, heparina, aspirina...). En formas localizadas, cirugía y/o corticoides tópicos potentes. QT en las formas malignas.

A. MASTOCITOSIS CUTÁNEAS

(rara vez conllevan afectación sistémica)

- **Urticaria pigmentosa** (4MIR): la más frecuente. Nódulos o pápulas marrones distribuidas por todo el cuerpo. Darier +. Niños, desaparece en la adolescencia (50%).
- **Telangiectasia macular eruptiva persistente** (MIR): propia de adolescentes. Darier negativo.
- **Mastocitosis cutánea difusa** (eritodérmica) (MIR)
- **Mastocitoma solitario** (MIR): niños con una pápula marróncea con signo de Darier positivo. Autoinvoluciona en 3-4 años.



repeMIR

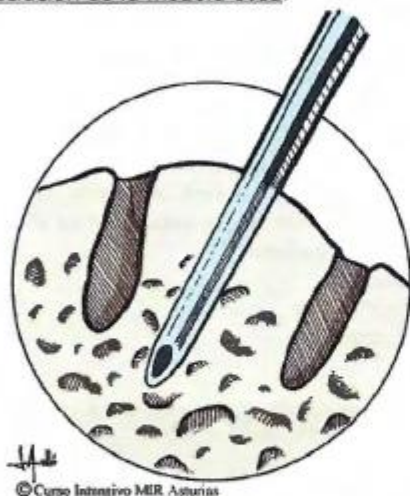
La urticaria pigmentosa es una variante de la mastocitosis cutánea. (4+)

B. MASTOCITOSIS SISTÉMICAS (10%).

La mayoría tienen lesiones cutáneas de urticaria pigmentosa (también es posible la asociación de otras formas de mastocitosis cutáneas)

- **Indolente:** la más frecuente. En principio no altera la esperanza de vida.
- **Asociada** a trastornos hematológicos.
- **Agresiva** con adenopatías y eosinofilia
- **Leucemia mastocítica:** la más rara y grave

Aunque el diagnóstico histológico es sencillo si aparecen lesiones cutáneas, para diagnosticar una mastocitosis sistémica se requiere la afectación de otros órganos; generalmente es necesaria la biopsia de médula ósea (MIR). La determinación de triptasa total en suero y de histamina o sus metabolitos en orina de 24 horas son procedimientos no invasivos que parecen ser buenos marcadores de la afectación de la médula ósea.



©Curso Intensivo MIR Asturias

Diagnóstico diferencial con otras alteraciones que cursen con sofocos: tumor carcinoide y feocromocitoma (determinar ácido 5-hidroxi-indolacético y metanefrinas en orina de 24 horas respectivamente).

MIR 85 (1492): Un niño de un año, casi desde recién nacido, tiene una lesión en la espalda. Los padres refieren que en ocasiones se enrojece, aumenta de tamaño y a veces se hizo ampollosa. En la exploración se observa un nódulo anaranjado de 3 cm. de diámetro; al poco de palparlo y presionarlo se hace eritemato-edematoso y el niño se queja de picor. Con estos datos, ¿Cuál de los siguientes diagnósticos de presunción le parece más probable?

1. Xantoma solitario
2. Fibroxantoma atípico
3. Prurigo nodular
4. Mastocitoma solitario*
5. Nevus sebáceo inflamatorio

FAM 00 (6572): Se encuentra usted ante un paciente que le envían con la sospecha de padecer, por la historia clínica y la exploración física, especialmente las lesiones cutáneas, una mastocitosis sistémica. ¿Qué prueba debe realizar para confirmar el diagnóstico?

1. La búsqueda del signo de Darier (producción de habones y eritema tras la manipulación digital de una lesión cutánea)
2. Una gastroscopia diagnóstica de úlcus gastroduodenal
3. Repetición seriada de niveles de histamina sanguínea
4. Biopsia de médula ósea*
5. Biopsia de la lesión cutánea

MIR 07 (8684): Un paciente de 22 años acude a urgencias en shock anafiláctico, posiblemente después de tomar jarabe para la tos. No presenta antecedentes personales de interés y a la exploración se aprecian lesiones maculosas, marronáceas no descamativas y generalizadas de 1-2 cm. de diámetro que en zonas de roce están elevadas, más eritematosas y pruriginosas. Al ser interrogado indica que han ido apareciendo y progresando en los diez últimos años. ¿Qué enfermedad presenta este paciente que relacione todos los síntomas?

1. Liquen plano atrófico
2. Amiloidosis
3. Psoriasis
4. Mastocitosis*
5. Candidiasis mucocutánea crónica

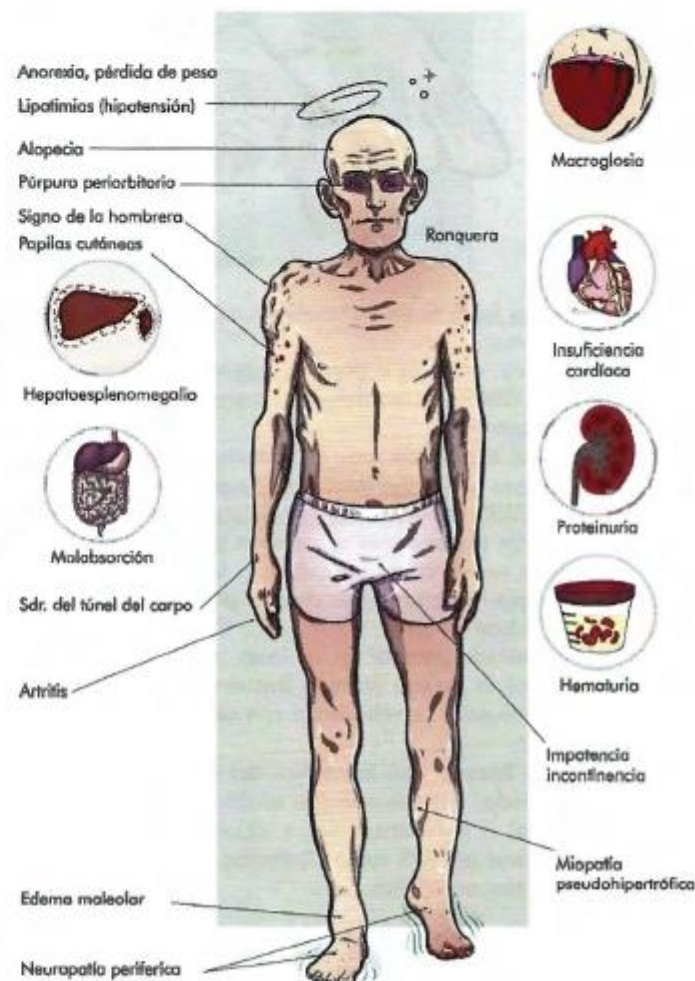
El caso clínico nos presenta un paciente con una mastocitosis (clínica cutánea de urticaria pigmentosa), en la que se produce una liberación intensa de histamina relacionada con la toma de un jarabe para la tos (llevar codeína). Por este motivo se origina una intensa vasodilatación con aumento de la permeabilidad vascular y el consiguiente estado de shock de tipo anafiláctico

5. Dermatitis paraneoplásicas

Tan solo veremos aquí las que NO se han estudiado en capítulos anteriores NI en otras asignaturas (ver Reumatología...):

A. AMILOIDOSIS SISTÉMICA PRIMARIA:

- Pápulas, placas y nódulos de aspecto céreo en flexuras, cuello y párpados. Petequias, púrpura y equimosis periorbitaria (ojos de mapache) y dorso de manos (fragilidad por depósitos perivascuales de amiloide).
- Macroglosia (MIR)



B. ACANTOSIS NIGRICANS:

- Pigmentación pardusca en grandes pliegues (cuello, axilas, ingles) con hiperqueratosis con aspecto aterciopelado.
- Se asocia al adenocarcinoma gastrointestinal (MIR), ¿hay clínica digestiva?. La afectación de la mucosa oral y la acantosis palmar se ha relacionado con malignidad.
- Hay una acantosis nigricans benigna asociada a endocrinopatía (sds de insulinoresistencia, obesidad, diabetes, acromegalia, Cushing...), y otras formas hereditarias (MIR) o inducidas por fármacos (MIR) (ácido nicotínico, estrógenos).



Acantosis nigricans

C. ACROQUERATOSIS PARANEOPLÁSICA DE BAZEX.

- Progresiva aparición de placas eritematosas simétricas de superficie hiperqueratósica en zonas acrales (manos, pies, punta de la nariz, lóbulo de las orejas) (MIR).
- Las lesiones tienen aspecto de engrosamientos cutáneos, con descamación y fisuración.
- Es típica la afectación palmoplantar (MIR).
- Su asociación con neoplasias malignas es prácticamente constante, habitualmente del tracto aerodigestivo alto: faringe, laringe, esófago... Por lo tanto, está indicado realizar una fibrogastroscofia (MIR) para intentar diagnosticar la neoplasia subyacente.
- Las lesiones cutáneas suelen preceder al diagnóstico del tumor, siguiendo una evolución paralela a la de la neoplasia. Con frecuencia ésta se halla en fases avanzadas y, en el momento del diagnóstico, suelen existir metástasis ganglionares cervicales.
- La histología de las lesiones cutáneas es inespecífica.

D. HIPERTRICOSIS LANUGINOSA ADQUIRIDA: aparición rápida y generalizada de pelo fino no pigmentado en cara, tronco y extremidades. Se asocia a cáncer de pulmón, colon y mama.

MIR 10 (9427): Si un paciente refiere tener desde hace meses aumento del tamaño de la lengua, sin otras alteraciones de la misma provocando que se muera constantemente, en qué enfermedad pensaría de las siguientes:

1. Parálisis del hipogloso
2. Hipertiroidismo
3. Mastocitosis
4. Amiloidosis*
5. Granuloma facial

El GRANULOMA FACIAL (opción 5) es rara dermatosis inflamatoria crónica benigna que se manifiesta en forma un nódulo o placa asintomática eritematosa en la cara. Dx histológico: epidermis normal, separada de la dermis por bandas colágenas e infiltrado inflamatorio (no hay granulomas!).

MIR 01 (7118): La presencia de una pigmentación pardusca en los grandes pliegues (cuello, axilas, ingles) con hiperqueratosis, plegamiento y engrosamiento aterciopelado de la piel, se denomina:

1. Tinea nigra
2. Psoriasis inversa
3. Acantosis nigricans*
4. Acroqueratoelastoidosis
5. Amiloidosis

MIR 14 (10261): Pregunta vinculada a la imagen nº14. Un hombre de 68 años consulta por una pérdida del estado general en forma de astenia y anorexia y pérdida de 12 Kg en los últimos tres meses. La exploración física únicamente muestra un paciente delgado y la lesión en la planta de los pies que puede observarse en la figura. ¿Cuál le parece el diagnóstico más probable y/o actitud más adecuada?



Imagen 14

1. Buscaría factores de inmunodepresión, pues la lesión parece corresponder a una sarna noruega
2. La lesión cutánea parece una callosidad en una zona de apoyo fisiológico, por lo que, de momento, no la consideraría relacionada con la pérdida del estado general
3. La lesión sugiere una forma palmo-plantar de psoriasis
4. Parece una forma de queratosis seborreica difusa asociada a la edad
5. Sugiere una queratodermia plantar paraneoplásica*

MIR 14 (10262): Pregunta vinculada a la imagen nº14. Supongamos que el paciente no refiere ningún antecedente familiar de interés, nunca ha tomado drogas ilícitas ni recibe tratamiento médico habitual. Una analítica realizada en una mutua privada muestra una anemia microcítica e hipocroma, una función tiroidea normal, una serología para el VIH negativa y una determinación de arsénico también negativa. La radiografía de tórax es normal. Para proseguir el estudio se podrían realizar numerosas pruebas. ¿Cuál cree Ud. que nos podría ayudar más en este momento?

1. Un aspirado de médula ósea
2. Un estudio inmunológico completo con ANA, ANCA y complemento
3. No haría más pruebas inmediatamente y seguiría la evolución clínica durante un mes
4. Una fibrogastroscofia*
5. Una biopsia de la lesión plantar

MIR 14 (10380): ¿Cuál de los siguientes contextos clínicos debe hacernos sospechar un proceso paraneoplásico y, por tanto, nos obliga a realizar un despistaje de neoplasia maligna?

1. Niño de 13 años con púrpura palpable en miembros inferiores y nalgas, artralgias y dolor abdominal
2. Hombre de 36 años con maculo-pápulas con ampolla central "en diana" en dorso manos, palmas y antebrazos con erosiones y ulceraciones en mucosa oral
3. Mujer de 44 años con eritema en ambas regiones malaras y dorso nasal, fotosensibilidad y eritema palmar en yemas de dedos de las manos
4. Hombre de 27 años con máculas despigmentadas bien delimitadas de forma simétrica en región peribulcal, periorbitaria y en la parte distal de dedos de manos y pies junto con alopecia en placa en región occipital con tallos pilosos cortos y rotos sin descamación ni eritema
5. Mujer de 68 años con debilidad muscular progresiva en raíz de miembros, edema y exantema periorbitario violáceo y pápulas queratósicas en cara dorsal de las articulaciones interfalángicas*

COMENTARIO PREGUNTA 10380

- Ante un niño con púrpura palpable zonas declives, artralgias de grandes articulaciones y dolor abdominal cólico hemos de pensar en un síndrome de Schönlein-Henoch, la vasculitis más frecuente en la edad pediátrica (respuesta 1 incorrecta). Ver capítulo 1.
- Ante un adulto joven con un exantema maculopapular de distribución acral con aspecto característico de algunas de las lesiones "en diana" hemos de pensar en un eritema multiforme, que se asocia al antecedente reciente de recurrencia de un brote de herpes simple labial (respuesta 2 incorrecta). Ver capítulo 4.
- Ante una mujer con eritema malar en alas de mariposa y fotosensibilidad hemos de sospechar un lupus eritematoso cutáneo agudo. Cuando se generaliza, este exantema puede afectar a los brazos o a las manos (respuesta 3 incorrecta). Ver Reumatología.
- Ante un joven con manchas acrómicas asintomáticas y adquiridas de predominio distal y periorificial hemos de pensar en vitiligo, que se puede asociar con otras enfermedades autoinmunes como la alopecia areata, que se manifiesta con zonas de alopecia no inflamatoria, sin descamación y asintomáticas con pelos pelácicos o en signo de exclamación (respuesta 4 incorrecta). Ver capítulos 5 y 9.
- Ante una mujer con debilidad muscular en raíces de extremidades, con exantema heliotropo (exantema violáceo en párpados bilateral y simétrico, con cierto grado de edema) y pápulas de Gottron (pápulas queratósicas tipo psoriasiforme en prominencias óseas como la cara dorsal de articulaciones interfalángicas o metacarpofalángicas) hemos de pensar en dermatomiositis. El 10-50% de casos de adultos con dermatomiositis se asocian a cáncer, principalmente neoplasias genitourinarias, como el cáncer de ovario, o el cáncer de colon, por lo que estamos obligados a hacer un despistaje (respuesta 5 correcta). Ver Reumatología.



Piel
Eritema en heliotropo
Pápula de Gottron



RESUMEN DE TUMORES CUTÁNEOS

1. TUMORES BENIGNOS

EPIDÉRMICOS

Queratosis seborreica: casi en el 100% de las personas mayores, lesiones pigmentadas pardo-negruczas, bien delimitadas, de aspecto untuoso o hiperqueratósico, rugosa al tacto, con tapones córneos en superficie

PIGMENTARIOS

- **Epidérmicos:** Manchas café con leche, Nevus de Becker, Nevus spilus, Léntigo...
- **Dérmicos:** Mancha mongólica, Nevus de Ota, Nevus de Ito, Nevus azul (pequeña tumoración azulada con excepcional degeneración a melanoma)
- **Nevus melanocíticos o lunares:** adquiridos o congénitos (posible malignización, sobre todo los nevus congénitos gigantes). Factores de alarma: picor o dolor, ulceración o hemorragia, presencia de halo inflamatorio o alteraciones en su morfología (Asimetría, Bordes mal definidos, Color cambiante, Diámetro mayor de 6 mm, Elevaciones)
 - Halo nevus: tienden a desaparecer y no degeneran
 - Nevus de Spitz (melanoma benigno juvenil o nevus de células fusiformes y epiteliodes): tiene histopatología similar al melanoma nodular pero "es benigno"
 - Nevus displásico: suelen aparecer en la juventud y son más frecuentes en el tronco. Bordes y coloración irregular y displasia en la histopatología. Potencial evolución a melanoma, sobre todo en las formas familiares

VASCULARES

- **Malformaciones vasculares:** anomalías de los vasos que ya están presentes al nacimiento, no aumentan de tamaño o lo hacen lentamente (no tienen capacidad proliferativa propia) y no tienden a la regresión espontánea.
- **Hemangiomas:** tumores endoteliales benignos, la mayor parte no están presentes al nacimiento y evolucionan en tres fases: crecimiento rápido y alarmante, fase de estado y fase de involución (hasta el 60% involucionan completamente antes de los 6 años; por este motivo, salvo situaciones que lo requieran como compromiso ocular, afectación psicológica, etc, suele adoptarse una actitud expectante. Se han usado ampliamente corticoides orales e intralesionales. Tratamiento novedoso con buenos resultados: PROPRANOLOL a dosis de 2 mg/kg/día.

2. LESIONES PRECANCEROSAS

- **Queratosis actínicas:** la más frecuente. Piel blanca, edad avanzada y zonas fotoexpuestas. Rasposas y adherentes.
- **Cicatrices de quemaduras o de larga evolución y úlceras tórpidas** (Úlcera de Marjolin)
- **Xeroderma pigmentosum:** alteración en la reparación enzimática del DNA. Fotosensibilidad, daño actínico, carcinomas baso y espinocelulares, melanomas. Alteraciones oculares y neurológicas
- **Condiloma acuminado. Queratosis arsenicales. Radiodermatitis crónica. Sd de Gorlin** (del nevus basocelular)
- **Enfermedad de Bowen:** Lesión de aspecto psoriasiforme que representa un carcinoma in situ
- **Nevus sebáceo de Jadassohn:** degeneración a carcinoma basocelular (lo más frecuente)
- **Leucoplasia:** tabaco, prótesis dental... Biopsiar.
- **Queilitis actínica:** labio inferior. Influye el sol y el tabaco

3. TUMORES MALIGNOS

3.1 ADENOCARCINOMAS

Enfermedad de Paget de la mama: lesiones de aspecto eccematoso.

3.2 CARCINOMAS EPIDERMÓIDES

Cáncer más frecuente en EEUU, sobre todo a costa del basocelular. Factor más importante, la luz solar. Derivan de cels epidérmicas con propiedades de cels madre derivadas del bulbo piloso. Se producen por activación del oncogen MYC. Tratamiento: destrucción local (cirugía de elección, crioterapia, electrodesecación...).

- **BASOCELULAR:** no afecta mucosas. Más frecuente en cara. Crecimiento lento, localmente invasores. Metástasis excepcionales. Formas: nódulo-ulcerativo (el más frecuente; ulcus rodens), pigmentado, superficial o pagetoide, tipo morfea o fibroso... Gen PTCH1 de la vía hedgehog. Imiquimod tópico y terapia fotodinámica.
- **ESPINOCELULAR:** Origen en los queratinocitos del estrato espinoso (histología: globos o perlas córneas). Afecta piel, mucosas y semimucosas. Metástasis posibles pero poco frecuentes (sobre todo ganglionares). Tumoraciones induradas crónicas eritematosas, a veces descamativas, frecuentemente ulceradas y sangrantes, con formación de costras. Posibles acúmulos intratumorales de queratina (puntuado blanco-amarillento). Variantes de bajo grado de malignidad: queratoacantoma y formas in situ (confinadas en epidermis): Bowen (en piel).

3.3 MELANOMA

- **Edades medias de la vida;** hombres ligeramente más afectados que las mujeres. Incidencia en aumento.
- **Mutaciones en proteínas de la vía de señalización RAS/RAF/MAP** BRAF mutado en el 60% de melanomas en fases iniciales

(mutación V600 del gen BRAF). El 30% aparecen desde lesiones pigmentadas. Útil la dermatoscopia. Diseminación linfática (más precoz y frecuente, a piel –satelitis, lesiones en tránsito- y ganglios) o hemática.

- **M. léntigo maligno:** zonas fotoexpuestas, sobre todo mejilla y sien. Ancianos. Evolución lenta (desarrollo sobre un lentigo maligno o "melanoma in situ")
- **M. de extensión superficial:** el más frecuente. **M. nodular:** directamente crecimiento vertical. El peor.
- **M. lentiginoso acral:** palmas, plantas, lechos ungueales, mucosas. El más frecuente en negros y orientales
- **Pronóstico:** lo más importante es el estadio (I y II localizado, III metástasis ganglionares, IV metástasis a distancia). En tumores localizados en piel el factor pronóstico más importante es su espesor, medido con el índice de Breslow (distancia en milímetros desde la granulosa hasta las células tumorales más profundas). Los niveles de Clark son menos útiles e indican hasta donde llegan las células tumorales: I-epidermis, II-penetra en dermis papilar, III-ocupa toda la dermis papilar, IV-dermis reticular y V-hipodermis). La ulceración indica un pronóstico muy desfavorable.
- **Tratamiento:** quirúrgico. Si el Breslow es ≤ 1 mm, ampliación de márgenes de 1 cm y seguimiento. Si el Breslow es > 1 mm, ampliación de márgenes de 2 cm + ganglio centinela... si está limpio OK, si está afectado, vaciamiento e IFN alfa 2b. En la enfermedad avanzada, clásicamente se administraba QT basada en dacarbacina. La radioterapia no es un componente del tratamiento curativo, pero se puede indicar como tratamiento paliativo o como mejora del control loco-regional después de la cirugía. Es posible la exéresis quirúrgica de metástasis aisladas (pulmonares, cerebrales). Tratamientos novedosos, de elección hoy en día en el melanoma avanzado o irreseccable: a) VEMURAFENIB: pequeña molécula anti B-RAF en el melanoma metastásico con mutación V600E en el gen B-RAF, b) IPILIMUMAB: Ac monoclonal humano que bloquea CTLA4 potenciando la inmunidad antitumoral en el melanoma no mutado.

3.4 MICOSIS FUNGOIDE

- Linfoma cutáneo de linfocitos T-helper, atípicos, con epidermotropismo y núcleos cerebriformes (células de Sézary). 3 fases: premicósica (prurito, placas, eccematiformes, psoriasiformes...), infiltrativa (elementos más consistentes) y tumoral (lesiones tuberonodulares, exofticas...). Síndrome de Sézary: eritrodermia + linfadenopatías + células de Sézary circulantes. El BEXAROTENO vía oral es un nuevo retinoide que ha sido introducido recientemente para el tratamiento de la micosis fungoide.

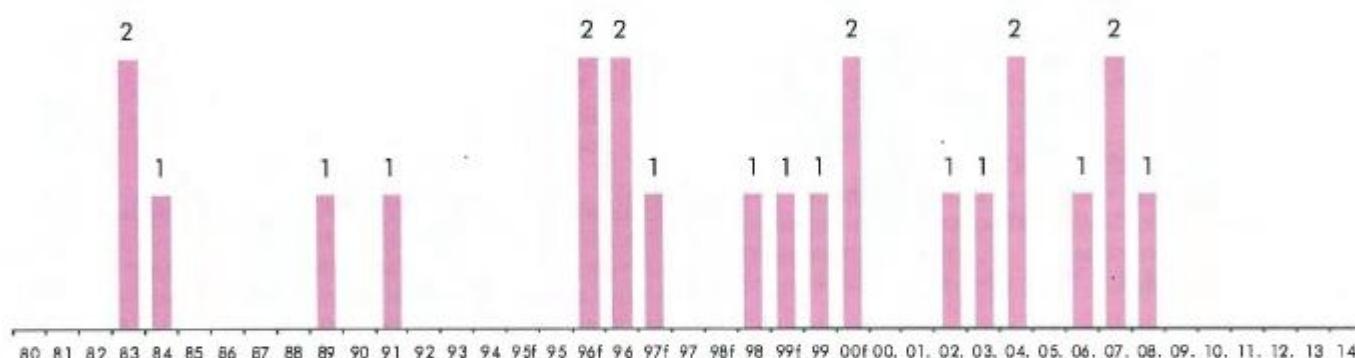
4. MASTOCITOSIS

- Al liberarse histamina aparece prurito, el signo de Darier (edema y eritema por fricción de las lesiones), episodios de rubor, rinitis, diarreas, dermatografismo... Tto con antihistamínicos y evitar fármacos como la codeína.
- Mastocitosis cutáneas (rara vez afectación sistémica): urticaria pigmentosa (la más frecuente), telangiectasia macular eruptiva persistente, mastocitoma solitario... Mastocitosis sistémicas (10%): la mayoría tienen lesiones cutáneas de urticaria pigmentosa. Generalmente es necesaria la biopsia de médula ósea. La determinación de triptasa total en suero y de histamina o sus metabolitos en orina de 24 horas son procedimientos no invasivos que parecen ser buenos marcadores de la afectación de la médula ósea.

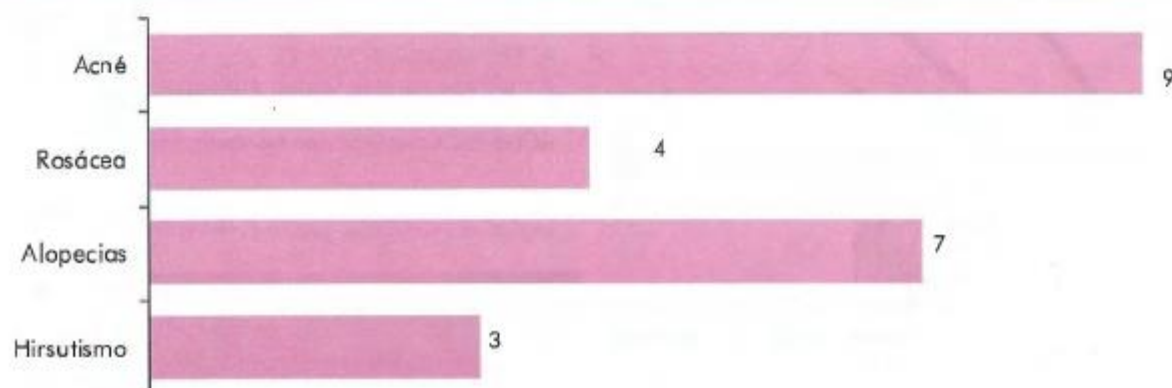
5. DERMATOSIS PARANEOPLÁSICAS

- Amiloidosis sistémica primaria (placas e aspecto céreo, petequias, púrpuras y equimosis, macroglosia).
- Acantosis nigricans: adenocarcinoma gastrointestinal; pigmentación pardusca en los grandes pliegues con hiperqueratosis, plegamiento y engrosamiento aterciopelado de la piel.
- Acroqueratosis paraneoplásica de Bazex: placas eritematovioláceas de superficie hiperqueratósica en zonas acrales (dedos, nariz, oreja). Se asocia a carcinomas epidermoides de orofaringe, laringe y esófago. Realizar fibrogastroscopia.

Número de preguntas del capítulo en el MIR



Número de preguntas de cada tema



Imprescindible

Si vas mal de tiempo, **estúdiate al menos el acné**, centrándote sobre todo en las particularidades del tratamiento (podrás ayudarte de lo aprendido en temas anteriores para "adivinarlo").

Presta especial atención a la etiología y clínica del acné vulgar; así utilizando la lógica y lo aprendido en temas anteriores podrás entender su tratamiento. Aquí has de repasar los efectos secundarios de los retinoides sistémicos.

En los últimos años no hay preguntas relevantes.

Mis apuestas son: a) elección del tratamiento en el acné, b) caso clínico con imagen de rosácea o de alopecia areata.

¡Ánimo, que ya se acaba la asignatura!

- Etiología del acné: inflamación multifactorial crónica de la unidad pilosebácea por una alteración en la secreción sebácea, acompañada de obstrucción del folículo y el sobrecrecimiento de microorganismos.
- Tratamiento del acné leve-moderado (comedoniano o papuloso): peróxido de benzoilo (2MIR), ácido azelaico, retinoides tópicos y antibióticos tópicos (eritromicina, clindamicina, tetraciclina).
- Tratamiento del acné moderado-severo (papulopustuloso o noduloquístico): antibióticos orales (tetraciclinas), E+P en acnés femeninos hormonodependientes, isotetrinoína oral.
- Isotetrinoína oral: retinoide sistémico con potencial curativo en el acné papuloquístico o noduloquístico y formas que no respondan al tratamiento antibiótico convencional. Recuerda sus efectos secundarios, principalmente la teratogenicidad que dura meses tras finalizado el tratamiento.
- Rosácea: mujeres con eritema persistente con telangiectasias, al que se suman episodios agudos de inflamación con pápulas eritematosas, pústulas y quistes, pero sin comedones. Metronidazol.
- Calvicie común (alopecia androgénica): en el varón se trata con minoxidilo tópico y/o finasteride oral.
- Alopecia areata: zonas de alopecia asintomática (no inflamatoria, sin descamación), con "pelos pelálicos" en los bordes. Posibles defectos ungueales. Etiología autoinmune. Tratamiento con corticoides tópicos o intralesionales si las placas son pequeñas.

1. Acné

- Enfermedad inflamatoria crónica de la unidad pilosebácea (MIR) de clínica polimorfa (varios tipos de lesiones en el mismo momento evolutivo).
- Localización en cara y tercio superior de tórax (áreas sebáceas).
- Aparece en el 85% de los adolescentes, aunque hasta un 10-20% de adultos presentan alguna forma de acné.

1.1. Factores etiológicos

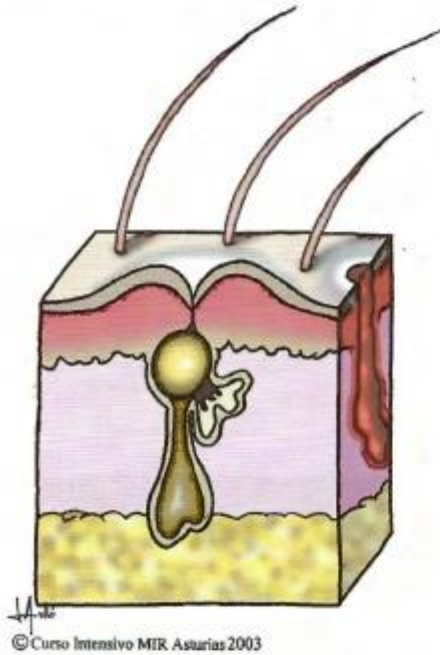
Multifactorial...

A. ALTERACIÓN EN LA SECRECIÓN SEBÁCEA

Alteración cuantitativa y cualitativa de la secreción sebácea. Los andrógenos (sobre todo la 5-alfa-DHT) aumentan la secreción sebácea y modifican su composición. El estímulo androgénico sobre la glándula sebácea es el factor clave en la patogenia del acné vulgar (MIR).

B. OBSTRUCCIÓN DEL FOLÍCULO PILOSEBÁCEO

Por alteración del sebo y/o por hiperqueratosis (alteración de la queratinización) y descamación anormal del folículo pilosebáceo.



C. SOBRECRECIMIENTO DE MICROORGANISMOS

Propionibacterium acnes y Pityrosporum spp. Metabolizan lípidos y crean mediadores inflamatorios.

D. OTROS

Factores hereditarios, fricción y trauma, hormonas hipofisarias (gonadotropinas, ACTH y TSH), tratamiento con corticoides tópicos o sistémicos, productos cosméticos comedogénicos... Muchos fármacos producen erupciones acneiformes (clínica más monomorfa, sin comedones, con papulopústulas): litio, anti-epilépticos... Se ha descrito una reacción acneiforme por inhibidores del EGFR (gefitinib, erlotinib) utilizados en el tratamiento, por ejemplo, del carcinoma epidermoide de pulmón (se ha relacionado la eficacia del tratamiento antitumoral con la toxicidad cutánea).

1.2. Formas clínicas

El comedón es la lesión inicial y característica. El comedón cerrado es blanco; el abierto, oscuro. Son los precursores de las lesiones inflamatorias del acné: pápulas eritematosas, pústulas blanquecinas... en casos más graves aparecen nódulos y quistes.

- **ACNÉ VULGAR** (acné polimorfo juvenil): lesiones no inflamatorias (comedones) + inflamatorias (pápulas, pústulas...) de forma simultánea o sucesivamente.

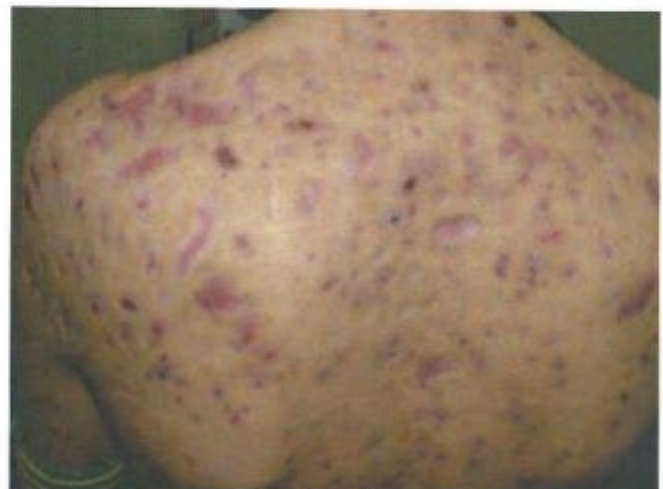
- **ACNÉ CONGLOBATA**: forma severa de acné nódulo-quístico. Deja cicatrices, con frecuencia queloideas. Más frecuente en varones (MIR). Se debe a una predisposición genética a producir anticuerpos frente a P. acnés (mayor inflamación local destructiva).
 - Acné fulminans o "acné conglobata agudo febril ulcerativo con poliartalgias" (MIR). Jóvenes con un cuadro clínico de instauración brusca consistente en fiebre, dolores articulares, erupción aguda de pápulas, pústulas y nódulos que evolucionan a úlceras y costras, localizada en el tronco fundamentalmente, acompañado de leucocitosis (MIR).
 - Tétrada acneica maligna: acné conglobata + hidradenitis supurativa + sinus pilonidal + foliculitis sulfodens et abscedens.

Hidradenitis supurativa: inflamación postpuberal de las glándulas sudoríparas apocrinas, sobre todo en ingles y axilas, por oclusión y sobreinfección secundaria estafilocócica. Los "golondrinos" son brotes agudos de nódulos inflamatorios dolorosos que se abscesifican y drenan pues al exterior. Brotes sucesivos producen cicatrices, puentes fibrosos y fístulas, lo que puede hacer necesaria la cirugía.

- **ACNÉ NEONATAL** (paso de hormonas androgénicas a través de la placenta, autoinvolutivo) y acné infantil (en los 2-3 primeros años de vida, etiología desconocida).
- **ACNÉ GRAM-NEGATIVO**: por tratamiento del acné con antibióticos durante tiempo prolongado.
- **ACNÉ EXCORIADO**: por manipulación de lesiones.
- **PIODERMA FACIAL**: acné facial purulento de comienzo explosivo en mujeres jóvenes relacionado con el estrés.



Acné vulgar



Acné conglobata

1.3. Tratamiento

El tratamiento se dirige a eliminar los comedones normalizando la queratinización folicular y disminuyendo la actividad de la glándula sebácea, la población de *P. acnés* y la inflamación.

A. TÓPICO: en el acné leve o moderado (comedoniano o papuloso), también se asocia al tratamiento sistémico en acnés severos.

- Retinoides tópicos (MIR): tetrinoína, isotetrinoína (ácido 13-cis retinoico MIR) y adapaleno (menos irritante). De primera elección en el acné comedoniano. Durante el primer mes de tratamiento puede producirse un empeora-

B. SISTÉMICO: en el acné moderado o severo (papulopustuloso, noduloquístico).

Antibióticos orales: mejor tratamiento prolongado que ciclos cortos (MIR). Efecto antiinflamatorio independiente del efecto antibacteriano.

TETRACICLINAS (minociclina, doxiciclina)

Otros: clindamicina (MIR) y macrólidos (eritromicina o azitromicina)

- Los mejores antibióticos (MIR).
- No en niños y embarazadas (MIR).
- Fotosensibilizante (doxiciclina), evitar en primavera y verano.
- Sobre todo en niños, donde se contraindican las tetraciclina.

Hormonoterapia

- Estrógenos: etinil-estradiol (MIR) + Antiandrógenos: acetato de ciproterona (MIR).
- En acnés femeninos hormonodependientes (signos de hiperandrogenismo).
- También se han demostrado útiles para tratar acnés moderados o graves en mujeres aunque no tengan evidentes alteraciones hormonales.

RETINOIDES (MIR)

ISOTETRINOÍNA (13-cis-retinoico)

- De elección en acné papuloquístico y noduloquístico y formas que no respondan al tratamiento antibiótico convencional.
- Efectos secundarios (3MIR): ver tema I. Evitar embarazo hasta pasados 1-2 meses (MIR), con ACO.
- Efectos queratolítico (regula la queratinización) + antiinflamatorio + antiseborreico (atrofia la gl. sebácea) + indirectamente actúa frente a *P. acnes* y estafilococos.
- No combinar con tetraciclina (se potencia la fotosensibilidad y la HTIC)
- Potencial curativo. Tto 4-5 meses, puede tardar 1-3 meses en dar resultados. El 20% precisa un segundo ciclo por recidiva.

Corticoides sistémicos

- Pueden ser necesarios temporalmente en casos graves de acné conglobata o acné fulminans.

FAM 96 (4527): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA respecto al tratamiento del acné?

1. Los antibióticos más empleados por vía tópica son la eritromicina y la clindamicina
2. El tratamiento antibiótico oral se basa principalmente en tetraciclina
3. Es preferible un tratamiento prolongado con antibiótico oral que tratamientos breves y consecutivos
4. Las tetraciclina están contraindicadas en niños y en embarazadas
5. El peróxido de benzoilo se utiliza exclusivamente por vía oral*

MIR 96 (4804): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA respecto al tratamiento del acné?

1. El ácido 13-cis retinoico (isotretinoína) es teratogénico y no se debe indicar durante el embarazo
2. El acetato de ciproterona combinado con etinilestradiol es útil en algunas mujeres
3. La terapia con luz ultravioleta es útil en casos de acné extenso
4. La vitamina A se emplea exclusivamente por vía tópica*
5. La isotretinoína oral puede provocar alteraciones hepáticas

miento de las lesiones.

- Antibióticos bacteriostáticos tópicos: clindamicina (MIR), eritromicina (los más usados MIR) y tetraciclina (MIR). Una reciente incorporación al arsenal terapéutico del acné es la crema de nadifloxacina al 1%. Útiles en las formas papulopustulosas leves del acné en combinación con los retinoides tópicos.
- Peróxido de benzoilo (2MIR) y ácido azelaico: queratolítico, comedolítico, bacteriostático. Se asocian al resto de tratamientos tópicos.
- Otros: luz ultravioleta, útil en casos de acné extenso (MIR), antisépticos.

FAM 00 (6606): La isotretinoína es un fármaco que se emplea por vía oral para tratar el acné en algunos pacientes. ¿Cuál de las siguientes respuestas es FALSA?

1. Puede elevar los niveles séricos de colesterol y triglicéridos
2. Produce casi siempre una importante sequedad de piel y mucosa
3. Es teratogénico y por ello es obligatorio que las mujeres que lo tomen realicen una anticoncepción durante al menos 2 años después de finalizado el tratamiento*
4. Puede alterar el proceso de cicatrización de las heridas y facilitar la aparición de queloides
5. Se han dado casos de hipertensión endocraneal asociados a esta medicación

2. Rosácea

A. CONCEPTO Y CLÍNICA

- Erupción centroracial (MIR) crónica, más frecuente en adultos, ligeramente más en mujeres (MIR) entre 30-50 años.
- Empieza con episodios repetidos de rubor facial (flushing)... que acaban como un eritema persistente con telangiectasias (cuperosis), al que se suman episodios agudos de inflamación con pápulas eritematosas, pústulas y quistes.
- A diferencia del acné, no tiene comedones y rara vez afecta al pecho o espalda.

SUBTIPOS:

- **Rinofima:** engrosamiento de la piel de la nariz (MIR) de aspecto bulboso. También otofima, blefarofima...
- **Inflamación ocular** (3MIR): conjuntivitis, blefaritis, queratitis....

B. FACTORES ETIOLÓGICOS

Etiología desconocida.

- Labilidad vasomotora (empeora con bebidas calientes, picantes, sol MIR...).
- Infección o hipersensibilidad a *Demodex folliculorum* y posible relación con el *Helicobacter pylori* (controvertido).
- Tratamientos prolongados con corticoides tópicos.

C. DIAGNÓSTICO

- Clínico.
- La biopsia sólo es necesaria en casos de duda (dx diferencial: lupus, acné vulgar, dermatitis seborreica, obstrucción VCS, sd carcinoide, erupciones acneiformes...).



D. TRATAMIENTO

- Tetraciclinas orales, metronidazol (MIR) (oral y/o tópico), ácido azelaico...
- También se usan retinoides tópicos y sistémicos (isotetrinoina) en formas graves resistentes al tto con antibióticos orales.
- Evitar irritantes y desencadenantes (estímulos vasodilatadores), fotoprotección.
- Contraindicados los corticoides tópicos.
- Cirugía plástica del rinofima.

FAM 97 (5051): El metronidazol está indicado en el tratamiento del acné:

1. Vulgar
2. Conglobata
3. Por halógenos
4. Esteroideo
5. Rosácea*

3. Alopecias

3.1. Clasificación

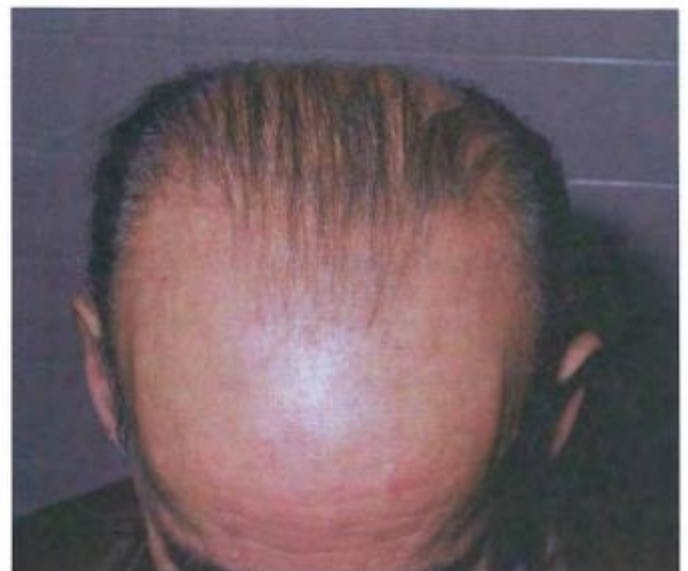
A. NO CICATRICIALES (foliculos pilosos están preservados)

- ALOPECIA ANDROGÉNICA (CALVICIE COMÚN): caída del pelo por miniaturización progresiva de los foliculos. Influyen la edad, la predisposición genética y los andrógenos (la 5-alfa reductasa folicular convierte la testosterona libre en dihidrotestosterona MIR). Tratamiento: minoxidilo tópico, cirugía, antiandrógenos (acetato de ciproterona, espironolactona, flutamida, finasteride - inhibe la enzima 5 α -reductasa folicular MIR), lo que disminuye los niveles periféricos de dihidrotestosterona).

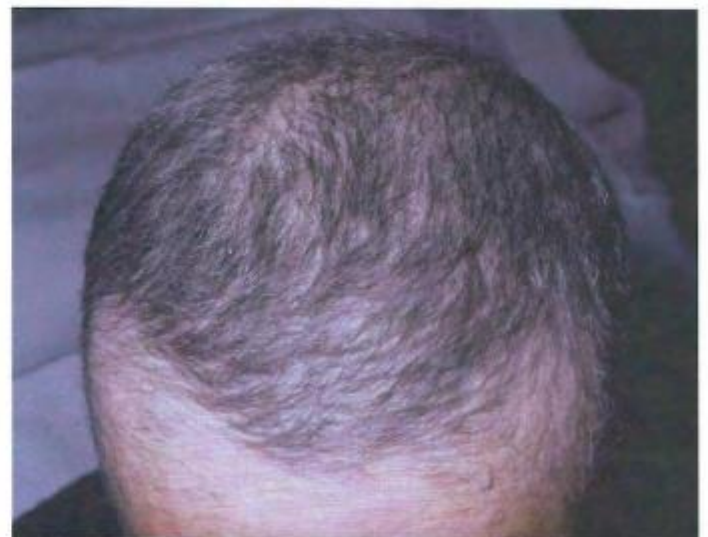
- ALOPECIA EN ANAGEN POR AGENTES EXÓGENOS que actúan en las células en actividad de foliculos anagénicos. Sobre todo fármacos (citostáticos); otros: ferropenia, metabopatías, neoplasias.... Caída del pelo difusa y repentina.
- EFLUVIO TELOGÉNICO: pérdida brusca de mucho pelo a los pocos meses tras una agresión...factores que aceleran el proceso anagen-catagen (se sincronizan): parto, fiebre, cirugía, dietas, estrés... Recuperación espontánea con los meses si se elimina la causa.
- TRICOTILOMANÍA
- ALOPECIAS EN RELACIÓN CON DERMATOSIS: psoriasis, eccema, LES, tiñas tonsurantes, sífilis secundaria...
- ALOPECIA AREATA

B. CICATRICIALES (cursan con fibrosis, inflamación y pérdida de los foliculos pilosos; son definitivas)

- ALOPECIA DE CAUSA FÍSICA: radiodermatitis, cicatrices...
- ALOPECIA POR PROCESOS DERMATOLÓGICOS: infecciones (tiña inflamatoria, bacterianas -foliculitis decalvante-...), tumores, lupus eritematoso cutáneo crónico discoide (MIR), morfea, esclerodermia, dermatomiositis, ictiosis, epidermolísis ampollosas hereditarias, amiloidosis, lúquen plano pilaris (MIR) ...¡Biopsia!
- SEUDOPELADA DE BROCCQ: proceso de etiología desconocida que cursa como placas de alopecia atrófica con algunos cabellos en su interior, sin inflamación ni noxa previa. Afecta a mujeres mayores de 40 años. No tiene tto.



Alopecia androgenética



Alopecia en anagen por quimioterapia



Alopecia por tiña inflamatoria (Querion de Celso)

3.2. Alopecia areata

A. ETIOLOGÍA. Desconocida.

B. PATOGENIA. Base autoinmune: se comprueba un infiltrado linfoide peribulbar, se asocia con otras enfermedades autoinmunes (MIR): hiper e hipotiroidismo, atopia o vitiligo. El estrés puede ser un desencadenante. Más frecuente en Sd de Down.

C. CLÍNICA.

- Placa de alopecia no inflamatoria y sin descamación (MIR), con pelos peládicos (MIR) (en signo de exclamación o en moza) en el borde de las placas (signo de actividad, en los bordes de progresión). Posibles defectos ungueales (MIR).
- Aunque es más frecuente en niños y jóvenes, puede afectar a cualquier edad (MIR).
- Puede afectar a cualquier zona pilosa (MIR).

D. FORMAS.

- En placas
- Ofiásica: en zona occipital, con mal pronóstico (también tienen mal pronóstico las asociadas con atopia)
- Total: todo el cuero cabelludo
- Universal: todo el pelo corporal

E. TRATAMIENTO.

- Corticoides tópicos o intralesionales si las placas son pequeñas, corticoides sistémicos si son más extensas.
- También se han empleado minoxidil tópico, retinoides tópicos, PUVA, ciclosporina...
- Hay que individualizar en cada caso.
- En ocasiones las placas se repueblan sin administrar ningún tratamiento.



Alopecia areata en placas

MIR 83 (970): Un paciente que presenta varias placas de alopecia en cuero cabelludo redondeadas, sin signos inflamatorios ni descamación de la piel, en cuyos márgenes se observan pelos peládicos y caída fácil del pelo aparentemente sano circundante, padece probablemente:

1. Una tiña capitis
2. Una alopecia areata*
3. Una lues secundaria
4. Los tres enunciados anteriores pueden ser ciertos
5. Ninguno de los enunciados anteriores es cierto

MIR 02 (7379): ¿Cuál de los siguientes procesos ocasiona alopecia cicatrizal definitiva?

1. Lupus eritematoso crónico discoide*
2. Herpes circinado
3. Alopecia areata
4. Pseudotiña amiantácea
5. Sífilis secundaria

MIR 03 (7640): ¿Cuál de los siguientes procesos determina una alopecia cicatrizal definitiva?

1. Psoriasis
2. Liquen*
3. Eritema exudativo multiforme menor
4. Pseudotiña amiantácea
5. Eczema seborreico de cuero cabelludo

MIR 04 (7902): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la alopecia areata es FALSA?

1. Es una alopecia cicatricial irreversible*
2. Se asocia a enfermedades autoinmunes
3. Puede afectar a las uñas
4. Puede afectar cualquier zona pilosa
5. Puede verse a cualquier edad

MIR 04 (7984): Uno de los siguientes fármacos debe su eficacia terapéutica en el tratamiento de la hipertrofia benigna de próstata a la inhibición directa del enzima 5 α -Reductasa. Indíquelo:

1. Etinilestradiol
2. Finasterida*
3. Alfuzoxina
4. Leuprolide
5. Danazol

MIR 07 (8788): La transformación de testosterona a dihidrotestosterona lo cataliza la siguiente enzima:

1. CYP19 Aromatasa
2. 5- α Reductasa*
3. 17,20 Liasa
4. 17- α Hidroxilasa
5. 20-Deshidrogenasa



Alopecia areata total

REPASO RELACIONAL



"Es imposible memorizar sin esfuerzo por parte del opositor"

1. Epidemiología

Edad	Enfermedad
Niños	Eccema atópico Dermatitis herpetiforme Dermatitis crónica ampollosa infantil Sd de la escaldadura estafilocócica Tinea capitis Piojos de la cabeza Mancha mongólica Nevus sebáceo de Jadassohn Nevus de Spitz Granuloma piogénico
Adolescentes y jóvenes	Psoriasis en gotas Pityriasis rosada Dermatitis herpetiforme Pénfigo crónico benigno familiar Erupción solar polimorfa Nevus de Becker Enf. de Darier Verrugas planas Acné Verrugas planas Tinea pedis Pityriasis versicolor Nevus atípicos
Adultos	Pénfigos Urticaria solar Sd de Sweet Rosácea
Ancianos	Penfigoide ampollosa Eritromelalgia Léntigo senil o solar Queratosis seborreicas Queratosis actínicas Carcinomas epidermoides Melanoma léntigo maligno

Es más frecuente en varones...

Eccema de contacto al cromo
 Eritromelalgia
 Ictiosis X
 Tinea pedis
 Carcinomas epidermoides
 Acné conglobata

Es más frecuente en mujeres ...

Eccema de contacto al níquel
 Penfigoide gestacional
 Sd de Sweet
 Incontinentia pigmenti
 Lupus vulgar
 Melanoma... YA NO (hombres)
 Pioderma facial
 Rosácea
 Hirsutismo
 Eritema nodoso
 Vasculitis nodular

Enfermedad	Más frecuente en...
Eccema seborreico	VIH y Parkinson
Pityriasis rosada	Primavera y otoño
Pénfigo crónico benigno familiar	Roce, infecciones y el calor del verano
Erupción solar polimorfa	Primavera-verano
Efélides	Personas de piel clara, ojos azules y rubios o pelirrojos
TBC cutánea	Inmunodepresión (excepto tuberculosis verrucosa y lupus vulgar)
Lepra	Falta de higiene y nutrición adecuados, climas cálidos y lluviosos
Pityriasis versicolor	Alta temperatura y humedad relativa, hiperhidrosis, piel seborreica, inmunodeficiencias, malnutrición
Sarna noruega	Inmunodeprimidos y alteraciones mentales o mala higiene
Queratosis actínicas	Personas de piel blanca
Leucoplasia	Tabaco y prótesis dentales

Enfermedad	Más frecuente en...
Carcinomas epidermoides	Piel clara, tabaco, inmunosupresión, radiaciones ionizantes, quemaduras, cicatrices y úlceras crónicas, lesiones precancerosas
Melanoma	Quemaduras solares en la infancia Latitudes bajas (Australia y Nueva Zelanda). Raza blanca (piel clara, rubios, pelirrojos o albinos). Inmunosupresión
Melanoma lentiginoso acral	Negros y orientales
Alopecia areata	Sd de Down

2. Etiología

Enfermedad	HLA
Psoriasis	CW6 (B27 en formas tardías, artropáticas y pustulosas generalizadas)
Dermatitis herpetiforme	B8, DR3 y DQw2

Enfermedad	Patrón de transmisión
EA simple EA distrófica (puede ser AR) Pénfigo crónico benigno familiar Efélides Piebaldismo Ictiosis vulgar Ictiosis epidermolítica Enf. de Darier Sd del nevus displásico Sd de Gorlin	AD
EA juntural Albinismo Fenilcetonuria Ictiosis laminar Xeroderma pigmentosum	AR
Incontinentia pigmenti	DLX
Ictiosis X	RLX

Factores desencadenantes o agravantes	Enfermedad
Traumatismos (Koebner)	Psoriasis Liquen plano Verrugas Molluscum contagioso Xantomas Pitiriasis rubra pilaris Leishmaniasis,...
Embarazo	Penfigoide gestacional Cloasma
Hipersensibilidad al gluten	Dermatitis herpetiforme
Agua	Urticaria acuagénica
Estrés	Psoriasis Pioderma facial Efluvio telógeno Alopecia areata Otros
Alcohol	Psoriasis Sd carcinoide

Enfermedad	Causa
Eccema de contacto irritativo	Acción directa de sustancias
Eccema de contacto alérgico	Mecanismo inmunitario tipo IV
Eccema fototóxico	Sustancia + luz UV
Eccema fotoalérgico	Mecanismo inmunitario tipo IV
Eccema seborreico	Pityrosporum ovale y otras
Pitiriasis rosada	¿Herpes 7?
EA simple	Rotura de queratinocitos basales
EA juntural	Hemidesmosomas anormales
EA distrófica	Alteración de las fibrillas de anclaje
Pénfigo crónico benigno familiar	Defecto en el cemento intercelular de la epidermis
Pénfigo	IgG contra la sustancia intercelular epitelial
Penfigoide	IgG contra la mb basal
EAA	IgG contra el colágeno tipo VII (fibrillas de anclaje)
Sd de la escaldadura estafilocócica	Toxina epidermolítica del <i>Stap. aureus</i>
Criodermatosis	Reacciones anormales al frío en pacientes predispuestos
Eritema multiforme	Infecciones (<i>Herpes simple</i> , <i>M. pneumoniae</i> ...) y fármacos
Eritromelalgia	Reacción anormal de circulación terminal al calor
Eritema anular o eritema marginado	Fiebre reumática
Eritema anular centrífugo	Infecciones, micosis, picadura de garrapata, fármacos, carcinomas, enfermedades autoinmunes...
Eritema crónico migrans	Enfermedad de Lyme
Eritema necrótico migratorio	Glucagonoma
Eritema gyratum repens	Carcinoma
Sd de Sweet	Idiopática o asociada a leucemias mielocíticas,...
Pioderma gangrenoso	Idiopática o asociada a EII...
Urticaria y angioedema	Liberación de histamina y otros mediadores
Edema angioneurótico familiar	Déficit del C1- esterasa inhibidor
Albinismo	Error congénito del metabolismo de la tirosinasa
Piebaldismo	Anomalia de la cresta neural que afecta la migración y/o diferenciación de melanoblastos
Fenilcetonuria	Falla la enzima fenilalanina hidroxilasa
Vitiligo	Ausencia de melanocitos en la epidermis
Ictiosis	Acumulación excesiva de escamas
Xeroderma pigmentosum	Alteración en la reparación enzimática del DNA dañado por la luz UV
Acné neonatal	Paso de hormonas androgénicas a través de la placenta
Acné gram-negativo	Ti ^o del acné con antibióticos durante tiempo prolongado
Acné excoriado	Manipulación de lesiones
Rosácea	Labilidad vasomotora Infección por <i>Demodex folliculorum</i> Tto prolongado con corticoides tópicos

La causa más frecuente / importante de...	es...
Eccema de contacto alérgico	Níquel
Erupciones liquenoides	Sales de oro
Calor al exponernos al sol y las insolaciones	Infrarrojos
Eritema, quemaduras solares y cáncer de piel	UVB (el más importante)
Fotoenvejecimiento cutáneo	UVA (el más importante)
Toxicodermias	Antibióticos, sedantes, antipiréticos y sulfamidas
Urticaria Sd de Sweet Pioderma gangrenoso Eritema nodoso	Idiopática

La forma más frecuente de...	es...
Psoriasis	Psoriasis vulgar o en placas
Liquen plano	Liquen plano papuloso
Pénfigo	Pénfigo vulgar
Úlceras por presión	Úlcera por decúbito
Ictiosis	Ictiosis vulgar
Tuberculosis cutánea	Lupus vulgar
Pediculosis	Pediculosis capitis
Tiña	Tiña del pie
Lesión precancerosa	Queratosis seniles o actínicas
Carcinomas epidermoides	Carcinoma basocelular
Carcinoma basocelular	Nódulo-ulcerativa
Melanoma	Melanoma de extensión superficial
Mastocitosis	Urticaria pigmentosa
Acné	Acné vulgar (acné polimorfo juvenil)

3. Clínica

El prurito es característico o frecuente en...
Personas mayores (prurito senil) Diabetes mellitus Hiper e hipotiroidismo Sd carcinoide Insuficiencia renal Enf. hepatobiliares obstructivas Eccema (sobre todo el atópico) Liquen plano Pénfigo crónico benigno familiar (Hailey-Hailey) Penfigoide ampoloso Penfigoide gestacional (herpes gestationis) Dermatitis herpetiforme Erupción solar polimorfa Urticaria Pediculosis Sarna (prurito nocturno familiar) Mastocitosis

La afectación ungueal es característica o frecuente en...
Psoriasis Liquen plano Enf. de Darier Sd de Reiter o artritis reactiva (ver Reuma)

Puede existir afectación de mucosas en...
Liquen plano (característica) EA juntural (posible) EA distrófica (frecuente) Pénfigo vulgar y vegetante (muy frecuente) Pénfigo foliáceo y eritematoso (rara) Penfigoide ampoloso (30%) Penfigoide cicatricial (muy frecuente) Penfigoide gestacional (20%) EAA (frecuente) Dermatitis IgA lineal (frecuente) SSSS (poco afectadas) NET (muy afectadas) Eritema multiforme maior Enf. de Darier (en empedrado) Leucoplasia Queilitis actínica Carcinoma espinoelular

Enfermedad	Clínica cutánea
Eccema agudo	Eritema, vesículas, exudación y costras
Eccema crónico	Descamación y liquenificación
Eccema seborreico	Escamas untuosas y amarillentas y eritema
Psoriasis	Placas inflamatorias, eritematosas con descamación plateada
Liquen plano	Pápulas violáceas, brillantes, poligonales con estriación lineal blanquecina en superficie (estrias de Wickham)
Pitiriasis rosada	Lesiones asintomáticas, ovaladas, paralelas a líneas de la piel, de color rosado y cubiertas de escamas finas y secas sobre todo en la periferia ("en collarete")
Pénfigo	Ampollas flácidas de contenido claro sobre piel normal, que se rompen rápidamente originando erosiones y costras

Enfermedad	Clínica cutánea
Penfigoide ampoloso	Ampollas tensas sobre placas eritematosas de aspecto urticarial
Dermatitis herpetiforme	Lesiones pleomórficas simétricas, agrupadas, recurrentes y muy pruriginosas en zonas de extensión
SSSS y NET	Inicio brusco con fiebre y escalofríos. Enrojecimiento cutáneo generalizado y despegamientos cutáneos superficiales muy extensos
Erupción solar polimorfa	Lesiones eritemato-pápulo-vesiculosas muy pruriginosas en zonas fotoexpuestas que cursa en brotes (primavera-verano).
Exantema fijo medicamentoso	Aparición brusca de una o varias placas violáceas que se repiten en la misma localización
Eritema multiforme	Lesiones en diana
Eritromelalgia	> local de Tº, enrojecimiento, > sensibilidad e intenso dolor
Eritemas figurados	Lesiones anulares - policíclicas de carácter migratorio
Sd de SWEET	Placas violáceas, pseudovesiculares, dolorosas
Pioderma gangrenoso	Pápulas o nódulos eritemato-violáceos que originan una úlcera bien delimitada, de borde elevado, a veces con pustulas

Enfermedad	Clnica cutnea
Incontinentia pigmenti	3 fases: vesiculo-ampolla, verrucosa y pigmentaria (melanosis en tronco formando bandas o remolinos)
Cloasma	Hipermelanosis simtrica en cara
Albinismo	Color blanco rosado de piel, pelo blanquecino y ojos grises o azulados con reflejo rojo a la luz
Piebaldismo	Manchas blancas presentes desde el nacimiento, con zonas hiperpigmentadas en su interior y posible mechn blanco frontal
Fenilcetonuria	Niios rubios de piel clara y ojos azules
Vitiligo	Acromias de predominio distal y periorificial, a menudo simtricas o zoniformes, progresivas aunque pueden repigmentarse espontneamente
Ictiosis vulgar	Piel seca y descamativa. Queratodermia palmoplantar e hiperqueratosis folicular
Ictiosis X	Escamas grandes, adheridas, de color negro-marrn (aspecto de suciedad)
Enf. de Darier	Ppulas hiperqueratoticas foliculares en zonas seboreicas
Pitiriasis versicolor	Mculas hipo/hiperpigmentadas y placas algo descamativas
Sarna	Surco acarino y vesculas perladas, ppulas, lesiones eccematosas, nrdulos,... Prurito
Sarna noruega	Lesiones eccematosas hiperqueratoticas generalizadas
Mancha mongolica	Mancha gris-azulada en regin lumbosacra
Nevus de Ota	Mancha gris-azulada en territorio de la 1ª y 2ª rama del trigemino
Nevus de Ito	Mancha gris-azulada en zona supraclavicular
Nevus azul	Pequea tumoracin azulada
Nevus sebceo de Jadassohn	Placa alopecica, amarillenta
Enfermedad de Paget de la mama	Lesiones de aspecto eccematoso, lentamente progresivas y generalmente unilaterales
Micosis fungoide	3 fases: premicoticica (prurito, placas eritematoescamosas), infiltrativa (placas) y tumoral (lesiones tuberonodulares, exofiticas...).
Pioderma facial	Acne facial purulento de comienzo explosivo
Rosacea	Erupcion facial cronica con telangiectasias y eritema (cuperosis). Episodios agudos con ppulas, pustulas y quistes. No comedones
Rinofima	Variante de rosacea con engrosamiento de piel de la nariz
Alopecia areata	Placa de alopecia no inflamatoria y sin descamacion, con pelos peladicos o en signo de exclamacion en el borde
Paniculitis	Nrdulos rojo-violaceos dolorosos a la presion

Enfermedad	Localizacion caracteristica
Eccema atopico del lactante	Cara (respetando triangulo nasolabial), cuello, tronco y superficies extensoras de extremidades
Eccema atopico del nio y del adulto	Flexuras
Eccema seboreico	Zonas seboreicas (cuero cabelludo, zona ciliar e interiliar, surcos nasogenianos, zona interescapular y preesternal y grandes pliegues)
Psoriasis vulgar	Cuero cabelludo, rodillas, codos, zona lumbosacra
Psoriasis en gotas	Tronco
Psoriasis invertida	Grandes pliegues
Liquen plano	Caras de flexion de muñecas y antebrazos, tobillos,... (bilaterales y simtricas)
Pitiriasis rosada	Tronco y raiz de extremidades
Penfigo cronico benigno familiar	Zonas de friccion (flexuras, axilas, cuello)
Penfigo vegetante	Grandes pliegues
Penfigo eritematoso	Zonas seboreicas
Dermatitis herpetiforme	Superficies de extension y cuero cobelludo
Dermatosis cronica ampollosa infantil	Region perioral y genital
Erupcion solar polimorfa	Zonas fotoexpuestas
Perniosis o "sabañones"	Dedos, talones, nariz o pabellones auriculares
Acrocianosis	Manos y pies
Raynaud	Dedos, punta de la nariz y pabellones auriculares
Eritromelalgia	Pies
Angioedema	Parpados y labios
Lentigo senil o solar	Zonas fotoexpuestas
Efelides	
Manchas cafe con leche	Tronco
Incontinentia pigmenti	
Melasma	Mejillas, labio superior, frente y mentn
Ictiosis X	Extremidades
Enf. de Darier	Zonas seboreicas
Tuberculosis verrucosa	Manos
Lupus vulgar	Cara
Pitiriasis versicolor	Tronco y raiz de extremidades superiores
Verrugas planas	Cara y dorso de manos
Sarna	Cara anterior de muñecas, espacios interdigitales, nalgas, pene y escroto. No se afecta cabeza y cuello salvo en nios. En estos tambien es caracteristica la afectacion de palmas y plantas
Mancha mongolica	Region lumbosacra
Nevus de Ota	Territorio de la 1ª y 2ª rama del trigemino
Nevus de Ito	Zona supraclavicular
Queratosis actinicas	Zonas fotoexpuestas
Leucoplasia	Mucosas
Nevus de Spitz	Cara y extremidades
Nevus atipicos	Tronco
Nevus flammeus o angioma medial del recién nacido	Cara (a veces nuca)
Carcinoma basocelular	Cara
Carcinoma espinocelular	Zonas fotoexpuestas
Melanoma lentigo maligno	Zonas fotoexpuestas, sobre todo mejilla y sien
Melanoma de extension superficial	Hombres espalda y mujeres piernas

Enfermedad	Localización característica
Melanoma nodular	Cualquier localización
Melanoma lentiginoso acral	Palmas, plantas, lechos ungueales, mucosas
Acanthosis nigricans	Axilas, pliegues submamares, caras laterales del cuello, areolas,...
Acné	Cara y tercio superior de tórax
Rinofima	Nariz
Alopecia areata oñásica	Zona occipital
Paniculitis	Extremidades inferiores

Enf. frecuentes en zonas fotoexpuestas
Erupción solar polimorfa
Léntigo senil
Eférides
Queratosis actínicas
Carcinoma espinocelular
Queratoacantoma
Melanoma léntigo maligno

Enfermedad	Asociaciones / Clínica extracutánea posible
Sd de SWEET	Fiebre y neutrofilia, malestar general, artralgias y conjuntivitis
Eférides	Neurofibromatosis, xeroderma pigmentosum, progeria...
Manchas café con leche	Sd Recklinhausen, Albright, Fanconi,...
Incontinentia pigmenti	Neurológicas, oculares, dentales, esqueléticas...
Albinismo	Fotofobia, nistagmus y disminución de agudeza visual, alteraciones neurológicas
Fenilcetonuria	Retraso mental, alteraciones neurológicas y óseas, hipogonadismo...
Vitiligo	Procesos autoinmunes (tiroideos, diabetes mellitus, alopecia areata...)
Ictiosis vulgar	Atopia
Ictiosis X	Opacidades corneales y criptorquidia
Ictiosis epidermolítica	Deformidades e infecciones
Ictiosis laminar	Ectropion y retracciones articulares
Lupus vulgar	Lesiones tuberculosas activas pulmonares, esqueléticas,...
Xeroderma pigmentoso	Alteraciones oculares y neurológicas
Acné fulminans	Fiebre y poliartralgias
Alopecia areata	Atopia

4. Diagnóstico

Enfermedad	Diagnóstico de confirmación
Eccema de contacto alérgico	Pruebas epicutáneas (parche)
Eccema fotoalérgico	Fotoepicutáneas (fotoparche)
Fenilcetonuria	Examen de orina a los recién nacidos
Pitiriasis versicolor	Imagen en "espaguetis y albóndigas" cuando se observa con KOH
Mastocitosis sistémica	Biopsia de médula ósea
Patología tumoral	Biopsia

Enfermedad	Laboratorio
Pénfigo	IgG en suero contra la sustancia intercelular epitelial (superficie de los queratinocitos)
Pénfigo eritematoso	ANA en suero
Penfigoides	IgG en suero contra la membrana basal
Penfigoide ampolloso	Eosinofilia
Penfigoide gestacional	
EAA	IgG en suero contra el colágeno tipo VII de las fibrillas de anclaje
Dermatitis herpetiforme	Antitransglutaminasa
Dermatosis IgA lineal	IgA en suero
Toxicodermias	Eosinofilia
Sd de Sweet	Neutrofilia y aumento de VSG
Pioderma gangrenoso	
Lepra	VDRL +
Mastocitosis	Aumento en orina de histamina o sus metabolitos

Pruebas útiles	Enfermedades
Raspado metódico de Brocq	Psoriasis
Signo de Darier	Mastocitosis
Maniobra de Nikolsky	Pénfigo, Sd de la escaldadura estafilocócica, NET,...
Citodiagnóstico de Tzanck	Pénfigo Penfigoide Dermatitis herpetiforme Herpes
Prueba de la patergia	Sd de Bechet Pioderma gangrenoso
Diascopia o vitropresión	Diferenciar eritema de púrpura Lupus vulgar
Luz de Wood	Pitiriasis versicolor Tiñas por microsporum Eritrasma Alt. de pigmentación
Dermatoscopia	Lesiones pigmentadas
Tricograma	Enfermedades del pelo
Pruebas epicutáneas (parche)	Eccemas de contacto alérgico
Pruebas fotoepicutáneas (fotoparche)	Eccema fotoalérgico

5. Epónimos

Erupción variceliforme de Kaposi o eccema herpeticum	Diseminación herpética en eccema atópico
Sd de Netherton	Ictiosis linear circunfleja, pelos en tallo de bambú y DA
Sd de Wiskott-Aldrich	Púrpura trombocitopénica, infecciones recidivantes y DA
Acrodermatitis continua de Hallopeau	Psoriasis pustulosa acral
Enf. de Hailey-Hailey	Pénfigo crónico benigno familiar
Penfigo eritematoso o seborreico de Senear-Usher	Forma localizada de pénfigo foliáceo
Dermatitis herpetiforme de Duhring-Brocq	Enfermedad vesículo-ampollosa relacionada con hipersensibilidad al gluten
Sd de Ritter von Rittershain	Sd de la escaldadura estafilocócica
Sd de Lyell	Necrolisis epidérmica tóxica
Sdr de Stevens-Johnson	Forma "mayor" del eritema multiforme

Sd de Sweet	Dermatitis neutrofilica aguda febril
Sd de Peutz-Jeghers	Lentiginosis precoz periorifical + poliposis gastrointestinal
Nevus de Becker	Mancha hepática, hipertrichosis e hiperplasia de los músculos arrectores del pelo
Sd de Voght-Koyanagi-Harada	3 fases: meningoencefalítica, oftálmica (puede haber sordera) y cutánea (vitiligo, alopecia y poliosis)
Enf. de Darier	Queratosis folicular
Enf. de Hansen	Lepra
Eccema marginado de Hebra	Tinea cruris
Querion de Celso	Tinea capitis inflamatoria
Úlcera de Marjolin	Carcinoma espinocelular sobre cicatriz de años de evolución
Sd de los nevus basocelulares de Gorlin	Múltiples basocelulares a edades precoces, hipertelorismo, quistes maxilares,...
Enf. de Bowen	Carcinoma in situ de aspecto psoriasiforme
Nevus sebáceo de Jadassohn	Al nacimiento, placa alopécica, amarillenta. Posible degeneración a basocelular
Enfermedad de Paget de la mama o extramamario	Adenocarcinoma de glándulas sudoríparas apocrinas
Nevus de Spitz	Melanoma benigno juvenil o nevus de células fusiformes y epitelioides
Nevus de Sutton	Halo-nevus
Sd de Sturge-Weber	Angiomas planos o tuberosos, angiomatosis leptomenígea, afectación ocular, calcificaciones intracraneales,...
Sd de Kassabach-Merrit	Alteración de la coagulación por secuestro de plaquetas en hemangioma gigante
Enfermedad de Rendu-Osler	Telangiectasia hereditaria hemorrágica
Sd de Louis de Barr	Ataxia telangiectasia
Enfermedad de Fabry	Angioqueratoma corporis diffusum
Síndrome de Sézary	Fase leucémica del linfoma cutáneo de células T: eritrodermia + linfadenopatías + 10% ó más células de Sézary circulantes
Seudopelada de Brocq	Proceso de etiología desconocida que cursa como placas de alopecia atrófica con algunos cabellos en su interior

6. Tratamiento

Enfermedad	Tratamiento de elección
Eccema	Corticoides tópicos
Psoriasis en pliegues	
Pénfigo	Corticoides orales
Penfigoides	
Sd de Sweet	
Dermatitis herpetiforme	Sulfona
Dermatitis IgA lineal	
Lepra	
Fotodermatitis	Fotoprotección
Criodermatitis	Medidas profilácticas en los meses fríos
Pitiriasis rosada	Ninguno
Pioderma gangrenoso	Ciclosporina A
Urticaria	Antihistamínicos

Enfermedad	Tratamiento de elección
Fenilcetonuria	Eliminación de la fenilalanina de la dieta
Tiñas que requieren ttº sistémico	Terbinafina (después griseofulvina)
Condilomas acuminados	Imiquimod
Pediculosis Sarna	Permetrina
Carcinomas epidermoides Melanoma	Cirugía
Urticaria	Antihistamínicos
Angioedema hereditario	Plasma fresco o C1 inhibidor (profilaxis con anabolizantes androgénicos)...
Ictiosis	Emolientes, queratolíticos, retinoides
Verrugas	Queratolíticos, crioterapia,...
Condilomas acuminados	Imiquimod, resina de podofilino,...
Pediculosis	Higiene + permetrina
Sarna	Permetrina al 5%. Alternativa: ivermectina oral (muy útil en sarna noruega)
Queratosis actínicas	Dstrucción local con pomada de 5-fluorouracilo, imiquimod, terapia fotodinámica, crioterapia, curetaje
Hemangiomas planos	Láser de colorante pulsado

Fármaco tópico	Indicaciones
Corticoides	Eccema Psoriasis Liquen plano Pénfigo crónico benigno familiar Penfigoide gestacional Erupción solar polimorfa Vitiligo Micosis fungoide Alopecia areata Etc
Antifúngicos	Eccema seborreico Tiñas Pitiriasis versicolor Rosácea
Emolientes y queratolíticos	Eccema crónico Psoriasis Ictiosis Enf. de Darier Verrugas
Calcipotriol y taccalcitol	Psoriasis
Retinoides	Psoriasis (tazaroteno) Liquen plano de mucosa oral Ictiosis Enf. de Darier Acné Rosácea Alopecia areata Verrugas planas Queratosis actínicas Fotoenvejecimiento
Imiquimod	Verrugas anogenitales, queratosis actínicas
Permetrina	Pediculosis Sarna
5-fluorouracilo	Queratosis actínicas
Mostaza nitrogenada	Micosis fungoide
Antibióticos	Acné (clindamicina, eritromicina y tetraciclina) Rosácea (metronidazol y clindamicina) Dermatitis (ácido fusídico y minociclina)



Fármaco tópico	Indicaciones
Peróxido de benzoilo	Acné
Minoxidil	Alopecia androgenética Alopecia areata Otras alopecias

Fármaco oral	Indicaciones
Retinoides	Psoriasis Liquen plano (afectación grave de mucosas) Ictiosis Enf. de Darier Xeroderma pigmentoso Micosis fungoide Acné Otras alteraciones de la queratinización
Corticoides	Eccema Liquen plano Pénfigos Penfigoides EAA (pobres resultados) NET (controvertido) Erupción solar polimorfa Eritema multiforme Sd de Sweet Urticaria Mastocitosis Alopecia areata Eritema nodoso
Antihistamínicos	Prurito (eccema, liquen plano, penfigoide gestacional,...) Urticaria Mastocitosis
Sulfona	Pénfigos Dermatitis herpetiforme Dermatosis IgA lineal Lepra
Antibióticos	SSSS (antiestafilocócicos) Acné (Tetraciclinas, clindamicina y eritromicina) Rosácea (metronidazol)
Antipalúdicos	Erupción solar polimorfa Lupus eritematoso Algunas porfirias
Adrenalina	Urticaria grave
Plasma fresco o C1 inhibidor	Crisis de angioedema hereditario
Anabolizantes androgénicos	Profilaxis de angioedema hereditario
Ivermectina	Sarna (alternativa)