



#16

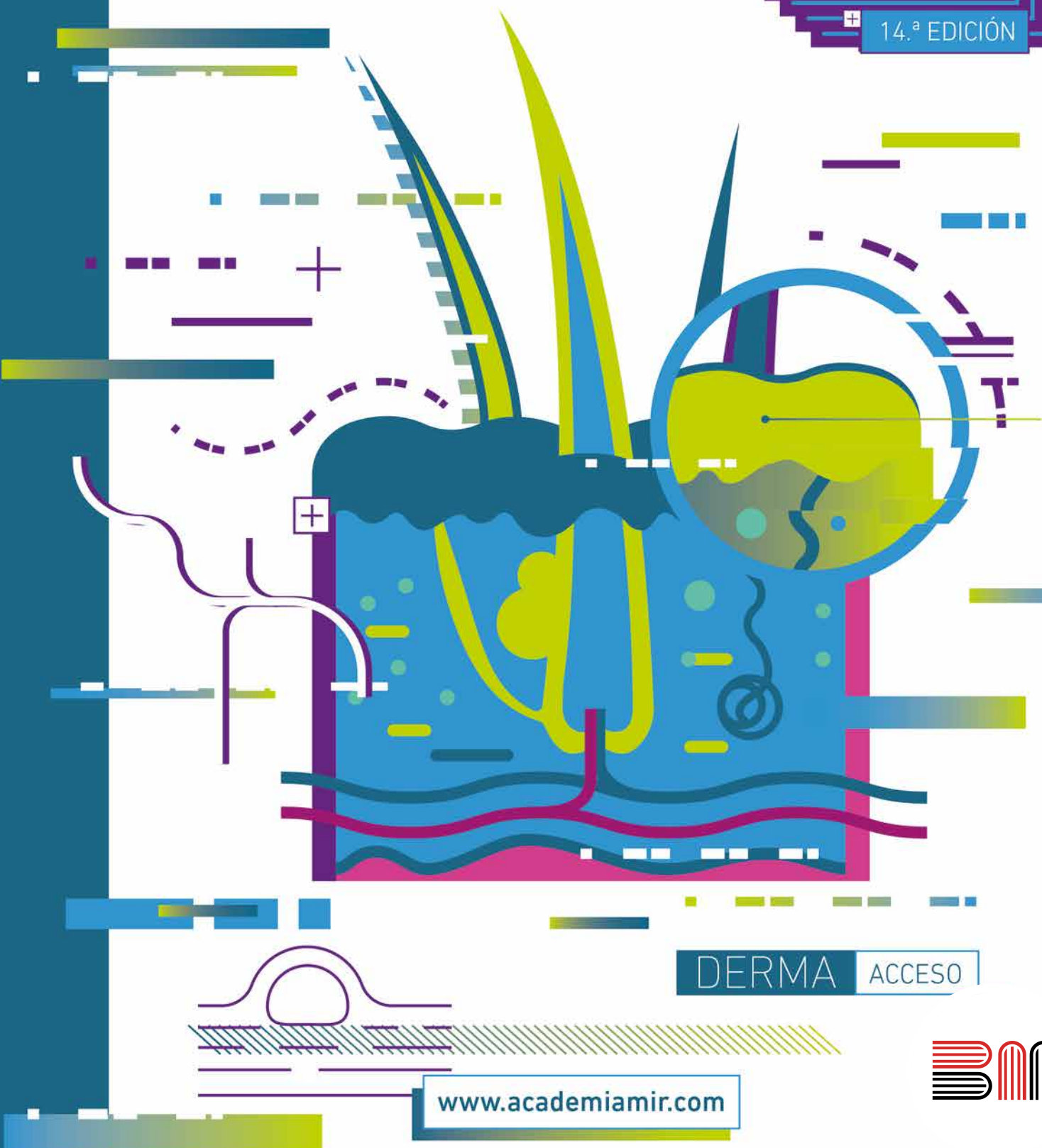
AMIR



DERMATOLOGÍA

Manual

DM

14.^a EDICIÓN

DERMA

ACCESO

www.academiamir.com



¿Aún no eres alumno de AMIR?

Accede al siguiente enlace mediante código QR y disfruta de los recursos que, dentro de la plataforma PreAMIR, ponemos a tu disposición para que conozcas nuestra metodología de estudio y las herramientas de las que ya disfrutaban nuestros alumnos. Todos los manuales en edición digital, simulacros, recursos médicos, etc. en una plataforma de actualización constante que te servirá para acercarte de una manera más directa a la forma en la que desde AMIR formamos a nuestros alumnos para el examen MIR.

¡Regístrate! Es gratuito.

MANUAL AMIR DERMATOLOGÍA (14.ª edición)

ISBN

978-84-18278-08-2

DEPÓSITO LEGAL

M-22137-MMXIX

ACADEMIA DE ESTUDIOS MIR, S.L.

www.academiamir.com

info@academiamir.com

DISEÑO, MAQUETACIÓN E ILUSTRACIONES

Iceberg Visual Diseño, S.L.N.E.

Nuestra mayor gratitud a Alberto Argón, alumno AMIR, por haber realizado de manera desinteresada una revisión de erratas de nuestros manuales, que ha permitido mejorar esta 14.ª edición.

La protección de los derechos de autor se extiende tanto al contenido redaccional de la publicación como al diseño, ilustraciones y fotografías de la misma, por lo que queda prohibida su reproducción total o parcial sin el permiso del propietario de los derechos de autor.



Este manual ha sido impreso con papel ecológico, sostenible y libre de cloro, y ha sido certificado según los estándares del FSC (Forest Stewardship Council) y del PEFC (Programme for the Endorsement of Forest Certification).

Dermatología





AUTORES

DIRECCIÓN EDITORIAL

FRANCO DÍEZ, EDUARDO (7)
RUIZ MATEOS, BORJA (42)
CAMPOS PAVÓN, JAIME (12)
SUÁREZ BARRIENTOS, AIDA (44)

SÁNCHEZ VADILLO, IRENE (4)
GALLO SANTACRUZ, SARA (24)
SESMA ROMERO, JULIO (43)
AMMARI SÁNCHEZ-VILLANUEVA, FADI (6)

RELACIÓN GENERAL DE AUTORES

ADEVA ALFONSO, JORGE (1)	DÁVILA GONZÁLEZ, PABLO (19)	LOUREIRO AMIGO, JOSÉ (49)	PIRIS BORREGAS, SALVADOR (12)
ALEDO-SERRANO, ÁNGEL (2)	DE MIGUEL-CAMPO, BORJA (12)	LOZANO GRANERO, CRISTINA (7)	PLASENCIA RODRÍGUEZ, CHAMAIDA (4)
ALONSO PEREIRO, ELENA (3)	DELGADO LAGUNA, ANA (20)	LUENGO ALONSO, GONZALO (12)	RAMIRO MILLÁN, PATRICIA (41)
ALONSO SANZ, JAVIER (4)	DELGADO MÁRQUEZ, ANA MARÍA (48)	MAEZTU, MIKEL (31)	RAMOS JIMÉNEZ, JAVIER (7)
ÁLVAREZ ANDRÉS, EVA (5)	ESTEBAN-SÁNCHEZ, JONATHAN (21)	MANJÓN RUBIO, HÉCTOR (7)	RODRÍGUEZ DOMÍNGUEZ, VÍCTOR (4)
AMMARI SÁNCHEZ-VILLANUEVA, FADI (6)	FERRE-ARACIL, CARLOS (22)	MARCO ALACID, CRISTIAN (32)	RODRÍGUEZ-BATLLORI ARÁN, BEATRIZ (9)
AMORES LUQUE, MIGUEL CAYETANO (7)	FORTUNY FRAU, ELENA (23)	MARTÍN RUBIO, INÉS (22)	RODRÍGUEZ-MONSALVE, MARÍA (22)
ANTÓN MARTÍN, MARÍA DEL PILAR (8)	FRANCO DÍEZ, EDUARDO (7)	MARTÍNEZ DÍEZ, JAVIER (33)	RUIZ MATEOS, BORJA (42)
ANTÓN SANTOS, JUAN MIGUEL (9)	GALLO SANTACRUZ, SARA (24)	MARTÍNEZ DÍEZ, JOSÉ MANUEL (4)	SÁNCHEZ VADILLO, IRENE (4)
ARREO DEL VAL, VIVIANA (4)	GANDÍA GONZÁLEZ, MARÍA LUISA (4)	MARTÍNEZ-FIDALGO VÁZQUEZ, CONCEPCIÓN (9)	SESMA ROMERO, JULIO (43)
BALBACID DOMINGO, ENRIQUE J. (4)	GARCÍA CARRERAS, ALEJANDRO (1)	MARTOS GISBERT, NATALIA (5)	SEVILLA-RIBOTA, SERGIO (9)
BATALLER TORRALBA, ÁLEX (10)	GARCÍA SEBASTIÁN, CRISTINA (7)	MASANA FLORES, ELENA (34)	SOUTO SOTO, AURA DANIELA (22)
BENAVENT NÚÑEZ, DIEGO (4)	GARCÍA-ESCRIBANO MARTÍN, FLORENCIO (13)	MOGAS VIÑALS, EDUARD (35)	SUÁREZ BARRIENTOS, AIDA (44)
BENÍTEZ, LETICIA	GARROTE GARROTE, MARÍA (21)	MONJO HENRY, IRENE (4)	TABEAYO ÁLVAREZ, ELOY (4)
BERNAL BELLO, DAVID (11)	GIMÉNEZ VALLEJO, CARLOS (25)	MUERTE MORENO, IVÁN (13)	TAJIMA POZO, KAZUHIRO (20)
BUZÓN MARTÍN, LUIS (1)	GÓMEZ ROMERO, MARÍA (26)	NAVARRO ÁVILA, RAFAEL JOSÉ (12)	TARAMINO PINTADO, NOELIA (12)
CABRERA MARANTE, ÓSCAR (12)	GÓMEZ SERRANO, MANUEL (13)	ORTIZ SALVADOR, JOSÉ MARÍA (15)	TEIGELL MUÑOZ, FRANCISCO JAVIER (9)
CAMPOS PAVÓN, JAIME (12)	GÓMEZ-MAYORDOMO, VÍCTOR (13)	OTAOLA ARCA, HUGO (36)	TORRES FERNÁNDEZ, DAVID (12)
CANO-VALDERRAMA, ÓSCAR (13)	GÓMEZ-PORRO SÁNCHEZ, PABLO (22)	PADULLÉS CASTELLÓ, BERNAT (10)	TOUZA FERNÁNDEZ, ALBERTO (45)
CARDOSO LÓPEZ, ISABEL (14)	GONZÁLEZ ROCAFORT, ÁLVARO (4)	PANADES-DE OLIVEIRA, LUISA (13)	UDONDO GONZÁLEZ DEL TÁNAGO, MARÍA (31)
CERVERA YGUAL, GUILLERMO (15)	GREDILLA-ZUBIRÍA, IÑIGO (27)	PARRA DÍAZ, PAULA CAROLINA	VALTUEÑA SANTAMARÍA, JARA (46)
CÍVICO ORTEGA, JESÚS ANTONIO (16)	GUIJARRO VALTUEÑA, AINHOA (22)	PASCUAL GUARDIA, SERGI (37)	VÁZQUEZ GÓMEZ, FELISA (47)
COBREROS PÉREZ, ÁLVARO	HERNÁNDEZ ONTORIA, MARÍA (12)	PASCUAL MARTÍNEZ, ADRIANA (38)	VÁZQUEZ GÓMEZ, JULIO ALBERTO (47)
CORRALES BENÍTEZ, CARLOS (17)	HONRUBIA LÓPEZ, RAÚL (28)	PÉREZ SÁNCHEZ, EZEQUIEL JESÚS (39)	VILLANUEVA MARTÍNEZ, JAVIER (9)
CUENCA RAMÍREZ, MARÍA DESAMPARADOS (18)	IBÁÑEZ-SANZ, GEMMA (29)	PÉREZ TRIGO, SILVIA (12)	
CUESTA HERNÁNDEZ, MARTÍN (13)	LALUEZA BLANCO, ANTONIO (12)	PINILLA SANTOS, BERTA (40)	
CUÑO ROLDÁN, JOSÉ LUIS (11)	LÓPEZ-SERRANO, ALBERTO (30)	PINTOS PASCUAL, ILDUARA (17)	

(1) H. G. U. Gregorio Marañón. Madrid.
(1) H. Ruber Internacional. Madrid.
(1) H. U. del Sureste. Arganda del Rey, Madrid.
(1) H. U. La Paz. Madrid.
(1) H. U. Severo Ochoa. Madrid.
(1) H. U. Virgen del Rocío. Sevilla.
(1) H. U. Ramón y Cajal. Madrid.
(1) Phoenix Children's Hospital. Phoenix, EE.UU.
(1) H. Infanta Cristina. Parla, Madrid.
(1) H. Clinic. Barcelona.
(1) H. U. de Fuenlabrada. Madrid.
(1) H. U. 12 de Octubre. Madrid.
(1) H. C. San Carlos. Madrid.
(1) H. Vithas Ntra. Sra. de América. Madrid.

(1) H. Central U. de Valencia. Valencia.
(1) H. U. Virgen de la Victoria. Málaga.
(1) H. U. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.
(1) H. U. Doctor Peset, Valencia.
(1) H. de Manacor. Mallorca.
(1) H. U. Fundación Alcorcón. Madrid.
(1) H. U. de Getafe. Madrid.
(1) H. U. Puerta de Hierro. Madrid.
(1) H. U. Son Espases. Palma de Mallorca.
(1) H. Can Misses. Ibiza.
(1) Centre d'Ophtalmologie Sainte Odile. Alsacia, Francia.
(1) H. U. Joan XIII. Tarragona.
(1) H. Quironsalud A Coruña. La Coruña.

(1) H. U. Infanta Sofía. Madrid.
(1) H. U. de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.
(1) H. U. San Juan de Alicante. Alicante.
(1) H. U. de Basurto. Bilbao.
(1) H. Virgen de los Lirios. Alcoy, Alicante.
(1) H. U. Central de Asturias. Oviedo.
(1) H. U. Virgen de las Nieves. Granada.
(1) H. U. Vall d'Hebron. Barcelona.
(1) Clínica Alemana. Santiago de Chile, Chile.
(1) Parc de Salut Mar. Barcelona.
(1) H. U. Infanta Elena. Madrid.
(1) Instituto de Neuropsiquiatría y Adicciones, PSMAR. Barcelona.

(1) Psiquiatra en ámbito privado. Madrid.
(1) H. C. U. Lozano Blesa. Zaragoza.
(1) H. Infanta Cristina. Parla, Madrid y H. Central de la Cruz Roja. Madrid.
(1) H. G. U. de Alicante. Alicante.
(1) Clínica U. de Navarra. Madrid.
(1) H. U. de Torrejón. Torrejón, Madrid y H. HM Puerta del Sur. Móstoles, Madrid.
(1) H. C. U. de Valladolid. Valladolid.
(1) H. Infantil U. Niño Jesús. Madrid.
(1) H. U. Rey Juan Carlos. Móstoles, Madrid.
(1) H. Moisés Broggi. Sant Joan Despí, Barcelona.

ORIENTACIÓN MIR

Rendimiento por asignatura
(preguntas por página)

1

Número medio de preguntas
(de los últimos 11 años)

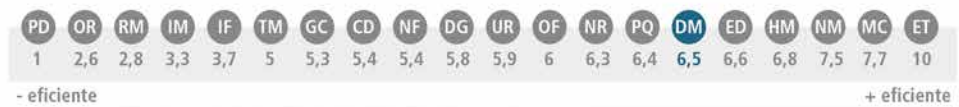
6

Eficiencia MIR
(rendimiento de la asignatura
corregido por su dificultad en el MIR)

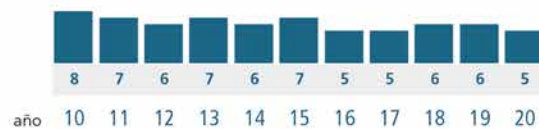
6,5

Dermatología es una asignatura sencilla para el MIR. Suelen caer pocas preguntas y habitualmente versan sobre los mismos temas. Es muy importante priorizar y concentrar el estudio en los temas más importantes de cara al MIR, lo que la hace una asignatura rentable. Desde que se incluyeron imágenes en el MIR, todos los años una o más preguntas han sido de Dermatología. Por lo tanto es fundamental saber reconocer los cuadros más frecuentes y para ello debes estudiar las imágenes del manual. ¡No las tapes con post-it!

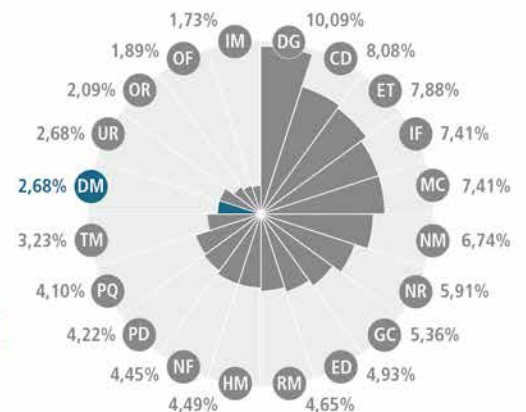
Eficiencia MIR de la asignatura



Tendencia general 2010-2020



Importancia de la asignatura dentro del MIR



Distribución por temas

Tema 2. Manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas	1	3	4		3	4		1	2											18
Tema 8. Neoplasias cutáneas	2		1	4	1	1		1	4											14
Tema 6. Infecciones cutáneas		1			1		2			2	1									7
Tema 1. Generalidades	2	2		1						1										6
Tema 3. Dermatitis eritematoescamosas			1	2			2		1											6
Tema 4. Dermatitis ampollas					1	2		1			1									5
Tema 16. Toxicodermias							1	1		1	2									5
Tema 11. Eccema	2							1			1									4
Tema 5. Paniculitis	1								1											2
Tema 12. Urticaria		1																		1
año	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20									

TEMA 1	GENERALIDADES.....	13
1.1.	Estructura general de la piel.....	13
1.2.	Lesiones elementales.....	14
1.3.	Lesiones elementales microscópicas.....	16
1.4.	Exploración.....	16
1.5.	Terapéutica tópica.....	17
Autores: Jara Valtueña Santamaría, Ana María Delgado Márquez, José María Ortiz Salvador.		
TEMA 2	MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LAS ENFERMEDADES SISTÉMICAS.....	18
2.1.	Manifestaciones cutáneas de las enfermedades internas.....	18
2.2.	Manifestaciones paraneoplásicas.....	23
2.3.	Manifestaciones cutáneas asociadas a déficits nutricionales.....	24
2.4.	Manifestaciones cutáneas en las conectivopatías.....	24
Autores: Ana María Delgado Márquez, José María Ortiz Salvador, Mikel Maeztu.		
TEMA 3	DERMATOSIS ERITEMATOESCAMOSAS.....	26
3.1.	Psoriasis.....	26
3.2.	Liquen plano.....	29
3.3.	Pitiriasis rosada de Gibert.....	30
3.4.	Pitiriasis rubra pilaris.....	31
Autores: José María Ortiz Salvador, Jara Valtueña Santamaría, Ana María Delgado Márquez.		
TEMA 4	DERMATOSIS AMPOLLOSAS.....	32
4.1.	Congénitas: epidermólisis ampollas.....	32
4.2.	Enfermedades ampollas adquiridas (inmunológicas).....	33
Autores: Ana María Delgado Márquez, Jara Valtueña Santamaría, José María Ortiz Salvador.		
TEMA 5	PANICULITIS.....	38
5.1.	Eritema nodoso (EN).....	38
5.2.	Eritema indurado de Bazin.....	38
5.3.	Necrosis grasa pancreática.....	39
5.4.	Panarteritis nodosa.....	39
Autores: Jara Valtueña Santamaría, José María Ortiz Salvador, Ana María Delgado Márquez.		
TEMA 6	INFECCIONES CUTÁNEAS.....	40
6.1.	Micosis superficiales.....	40
6.2.	Micosis linfáticas.....	42
6.3.	Infecciones bacterianas.....	42
6.4.	Infecciones por micobacterias.....	45
6.5.	Dermatitis por virus.....	45
6.6.	Zoonosis y parasitosis.....	45
6.7.	Enfermedades de transmisión sexual.....	45
Autores: José María Ortiz Salvador, Ana María Delgado Márquez, Jara Valtueña Santamaría.		
TEMA 7	MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DEL SIDA.....	46
Autores: Jara Valtueña Santamaría, Ana María Delgado Márquez, José María Ortiz Salvador.		
TEMA 8	NEOPLASIAS CUTÁNEAS.....	47
8.1.	Neoplasias cutáneas benignas.....	47
8.2.	Lesiones precancerosas.....	47
8.3.	Carcinoma basocelular y espinocelular.....	49
8.4.	Melanoma.....	50
8.5.	Linfomas cutáneos.....	52
8.6.	Linfomas T.....	53
8.7.	Mastocitosis.....	53
Autores: José María Ortiz Salvador, Jara Valtueña Santamaría, Mikel Maeztu.		
TEMA 9	PATOLOGÍA DE LOS ANEJOS.....	55
9.1.	Acné.....	55
9.2.	Rosácea.....	55
9.3.	Hidrosadenitis supurativa.....	56
Autores: Ana María Delgado Márquez, José María Ortiz Salvador, Mikel Maeztu.		

TEMA 10	ALOPECIAS	57
10.1.	Alopecias no cicatriciales.....	57
10.2.	Alopecias cicatriciales.....	57
Autores: Jara Valtueña Santamaría, Ana María Delgado Márquez, José María Ortiz Salvador.		
TEMA 11	ECCEMA	59
Autores: Ana María Delgado Márquez, José María Ortiz Salvador, Jara Valtueña Santamaría.		
TEMA 12	URTICARIA	61
Autores: José María Ortiz Salvador, Jara Valtueña Santamaría, Ana María Delgado Márquez.		
TEMA 13	DISCROMÍAS	62
13.1.	Hipermelanosis.....	62
13.2.	Hipomelanosis.....	63
Autores: Ana María Delgado Márquez, Jara Valtueña Santamaría, José María Ortiz Salvador.		
TEMA 14	ALTERACIONES DE LA QUERATINIZACIÓN	64
14.1.	Ictiosis.....	64
14.2.	Enfermedad de Darier.....	64
Autores: Jara Valtueña Santamaría, José María Ortiz Salvador, Ana María Delgado Márquez.		
TEMA 15	FACOMATOSIS	66
Autores: José María Ortiz Salvador, Ana María Delgado Márquez, Jara Valtueña Santamaría.		
TEMA 16	TOXICODERMIAS	67
Autores: Ana María Delgado Márquez, José María Ortiz Salvador, Jara Valtueña Santamaría.		
REGLAS MNEMOTÉCNICAS DERMATOLOGÍA		68
BIBLIOGRAFÍA		69



Hay quien hace de su piel un lienzo. La palabra tatuaje parece que proviene de la palabra samoana "tátau" que significa marcar o golpear dos veces. Los tatuajes están de moda y en ocasiones suponen un problema para la interpretación de pruebas diagnósticas. En pacientes tatuados puede darse la presencia de depósitos de tinta en los ganglios linfáticos regionales y generar falsos positivos en técnicas de imagen de rastreo oncológicas, ocasionando una interpretación errónea de metástasis ganglionares.

Actualmente se están llevando a cabo varios estudios con un tipo especial de tinta compuesta por biosensores líquidos, con el objetivo de realizar tatuajes que cambien de color según los niveles de glucosa y servir de guía para pacientes diabéticos.



Tema 1

Generalidades

Autores: Jara Valtueña Santamaría, H. C. U. de Valladolid (Valladolid). Ana María Delgado Márquez, H. U. Rey Juan Carlos (Móstoles, Madrid). José María Ortiz Salvador, H. C. U de Valencia (Valencia).

Enfoque MIR

Este tema es de poca importancia de cara al MIR, ya que es poco frecuente que se pregunten datos relacionados directamente con él. No obstante, es un tema importante y debe ser estudiado el primero, ya que de no entender bien los términos empleados en dermatología, su comprensión y aprendizaje puede ser una verdadera entelequia.

1.1. Estructura general de la piel

Epidermis

Es un epitelio plano poliestratificado y avascular, que se nutre a expensas de la dermis.

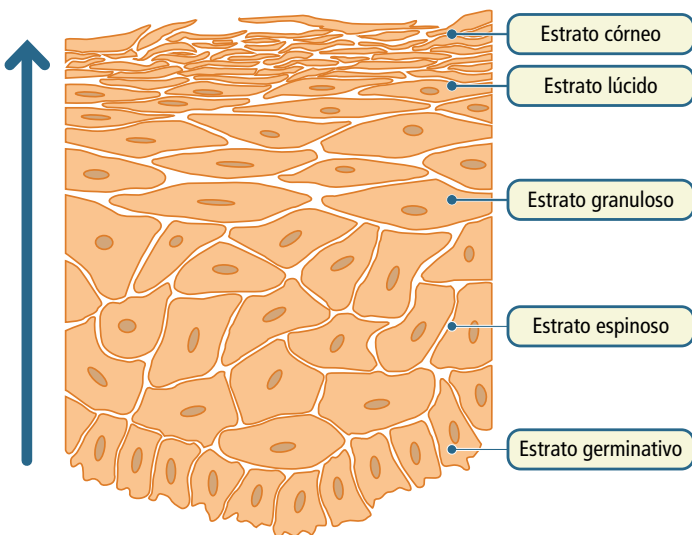


Figura 1. Estructura de la epidermis.

Queratinocitos

Se agrupan en estratos: basal (es la capa proliferativa), espinoso, granuloso, lúcido (en palmas y plantas) y córneo (es la capa encargada de la protección).

Los queratinocitos se unen entre sí por la sustancia cementante intercelular y los desmosomas. Las principales sustancias que sintetizan son:

- Queratina: las moléculas se agrupan formando filamentos, para lo que es imprescindible la filagrina.
- Gránulos de queratohialina: se forman en el estrato granuloso.
- Gránulos de Odland: aparecen en la granulosa, a nivel intracitoplasmático, se liberan al espacio extracelular ayudando a la función barrera de la epidermis.

Melanocitos

Son células dendríticas originadas en la cresta neural. Se localizan entre los queratinocitos de la capa basal y de la matriz del pelo en proporción 1:4-1:10. Las diferencias de color de la población se deben a variaciones en sus melanosomas y no al número de melanocitos. Forman la melanina por la acción de la tirosinasa.

Células de Langerhans

Son células dendríticas móviles del Sistema Mononuclear Fagocítico. Se distribuyen entre los queratinocitos (capa espinosa). Contienen los gránulos intracitoplasmáticos de Birbeck que se aprecian en el microscopio electrónico. Reconocen, procesan y presentan antígenos a los linfocitos CD4+. Son S-100 positivas.

Células de Merkel

Se encuentran en la capa basal. Son células de origen neuroectodérmico. No se conoce su función, pero su importancia radica en su relación con el tumor de Merkel, que consiste en la aparición de nódulos de rápido crecimiento de color rojo que aparecen en la cara y las piernas de los ancianos.

Dermis

La dermis superficial se denomina papilar, mientras que la localizada profundamente se denomina reticular. Los componentes de la dermis son:

Tejido conectivo

- Sustancia fundamental amorfa.
- Fibras de colágeno (75% de la dermis): tipo I (80%) y III.
- Fibras elásticas (4% de la dermis).

Células

- Fibroblastos.
- Histiocitos.
- Mastocitos.

Red vascular

- Sanguínea: plexo profundo hipodérmico, plexo subpapilar y glomus (shunts arteriovenosos en zonas distales).
- Linfática: se inicia en la dermis.

Anejos epidérmicos

Glándulas sudoríparas ecrinas

Segregan el sudor. La secreción es **merocrina**, por exocitosis (no precisa destrucción celular) y su control es nervioso, llevado a cabo por el sistema nervioso simpático, siendo su neurotransmisor la acetilcolina.

Glándulas sudoríparas apocrinas

Producen una secreción odorífera, desarrollándose en la etapa pospuberal. Están localizadas en región anogenital, periumbilical, axilas y vestíbulo nasal. Desembocan en el folículo piloso por encima de la glándula sebácea. La secreción es **apocrina** (por **decapitación**). El control de su desarrollo es hormonal y el de su secreción es nervioso por el sistema nervioso simpático, usando como neurotransmisor la acetilcolina.

Folículo pilosebáceo

- Glándula sebácea: localizadas en toda la superficie corporal excepto en palmas y plantas. Se asocian al folículo piloso, excepto en algunas localizaciones donde pueden adquirir nombre propio: en el borde libre de los labios (puntos de Fordyce), párpados (Meibomio), prepucio (Tyson), aréola mamaria, labios menores y zona clitoridiana. Desembocan por encima del músculo erector del pelo. La secreción es **holocrina** (la célula se destruye constituyendo la secreción) y es controlada por los andrógenos.

- Folículo piloso: el control del folículo es hormonal. Sigue un ciclo biológico en tres fases:
 - Anagen: fase de multiplicación; dura de 2 a 5 años. En general el 90% de los folículos está en anagen.
 - Catagen: se detiene la multiplicación; dura 3 semanas.
 - Telogen: fase de caída; dura 3 meses.

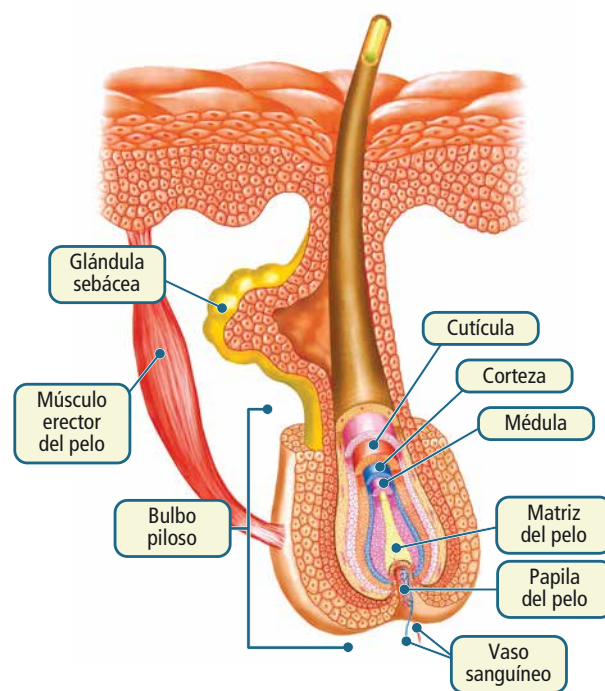


Figura 2. Folículo pilosebáceo. ©Asklepios Medical Atlas / Science Photo Library

1.2. Lesiones elementales

Enfoque MIR

No es necesario aprenderlas de memoria, pero hay que entenderlas para poder aplicar los conceptos a la clínica.

Primarias

Aparecen sobre piel aparentemente sana.

De contenido sólido

- Mácula: cambio de color pero no de tacto (no palpable). Se llama mancha si mide >1 cm.

El eritema es un enrojecimiento de la piel generalmente secundario a vasodilatación y que palidece a la vitropresión. Petequia, púrpura y equimosis (depende del tamaño de la lesión) son términos para designar un color violáceo de la piel secundario a la extravasación hemática, que no palidece a la vitropresión y que puede ser no palpable (sin necrosis de pared vascular) (**MIR**) o palpable.



Figura 3. Púrpura palpable: vasculitis.

- Pápula: cambio de color y de tacto. Se llama placa si mide >1 cm.

La púrpura palpable es sinónimo de vasculitis cutánea y se manifiesta como maculopápulas purpúricas y en ocasiones vesículas en miembros inferiores (MIR 11, 21; MIR).

- Nódulo: lesión dérmica o hipodérmica, más palpable que visible. Típico de las paniculitis (eritema nodoso) (MIR 10, 16).
- Habón: producido por edema en la dermis sin formación de cavidad. Evanescente (<24 horas) (MIR 11, 131).
- Tumor: neoformación no inflamatoria que tiende a crecer y persistir indefinidamente.
- Tubérculo: neoformación inflamatoria, >1 cm y deja cicatriz.
- Goma: nódulo que evoluciona en cuatro fases: crudeza, reblandecimiento, ulceración y reparación.

Recuerda...

Aunque no se incluyen dentro de las lesiones elementales, hay lesiones cutáneas que reciben el nombre de "granuloma" (p.ej., granuloma anular). Un granuloma es una lesión histológica más o menos esférica formada por un agregado de histiocitos (MIR 19, 39) que intenta aislar un elemento que el organismo no ha conseguido eliminar (microorganismo, cuerpo extraño, etc.).

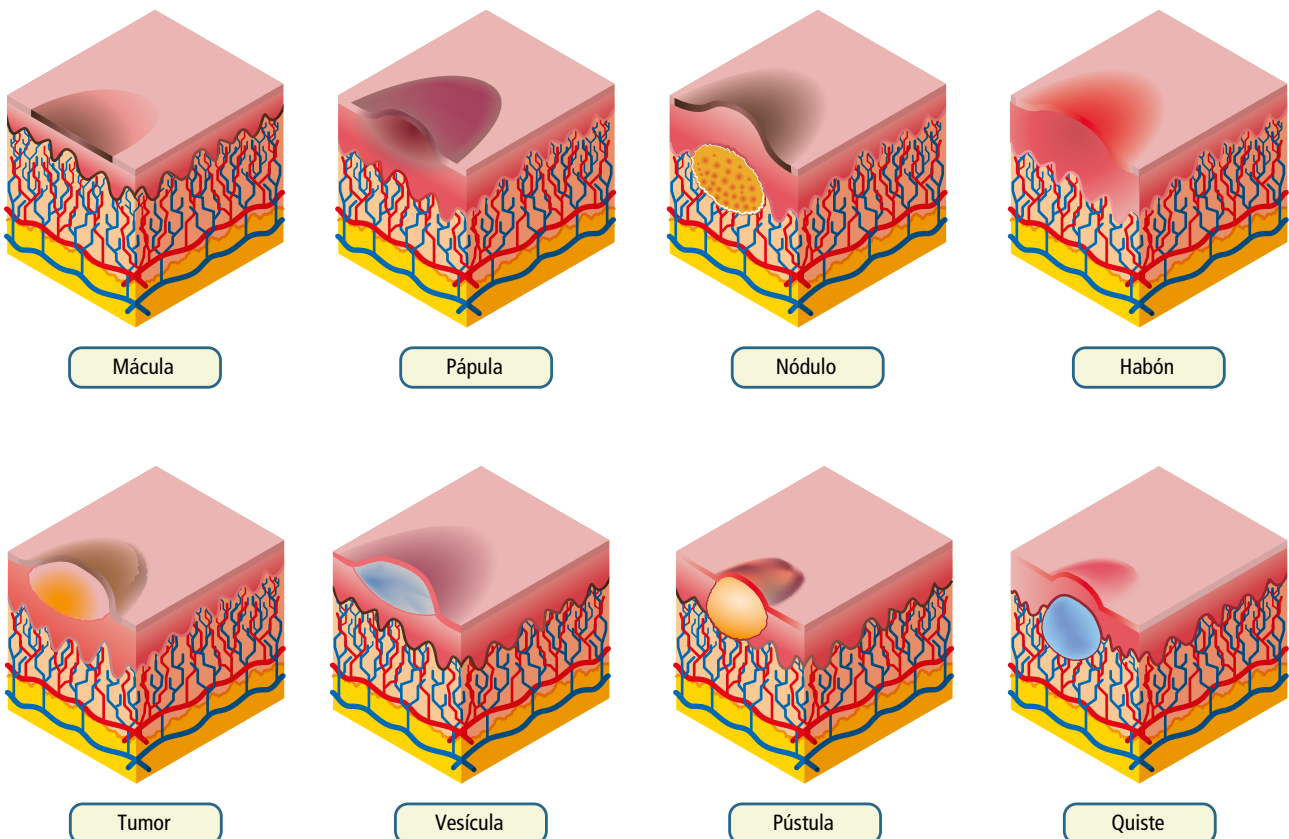


Figura 4. Lesiones cutáneas elementales primarias.

De contenido líquido

- Vesícula: cavidad sin pared llena de líquido seroso/serohemático. Se llama ampolla/flictena si >0,5 cm.
- Pústula: cavidad sin pared llena de pus (polimorfonucleares).
- Quiste: formación cavitaria no inflamatoria con pared bien definida y contenido líquido o semilíquido.

Secundarias

Se producen por agresión externa o como consecuencia de una lesión primaria.

Destinadas a eliminarse

- Escama: láminas de córnea por división rápida de los queratinocitos.
- Costra: desecación de exudados, secreciones, sangre...
- Escara: tejido necrótico. Lesión de dermis reticular e hipodermis.

Soluciones de continuidad

- Erosión: afecta a dermis papilar, sin cicatriz. Excoriación: erosión por rascado.
- Úlcera: sobrepasa dermis reticular, con cicatriz.
- Fisura: grieta lineal que suele extenderse a la dermis.

Reparadoras

- Cicatriz: tejido fibroso (sustitución por tejido conjuntivo neoformado) que queda en la piel cuando una herida o lesión cura.
- Atrofia: disminución o desaparición de la epidermis y/o dermis.
- Esclerosis: induración de la piel con pérdida de su elasticidad por fibrosis de la dermis (sustitución de un tejido normal por colágeno).
- Liquenificación: acentuación de los pliegues normales de la piel a consecuencia de un rascado crónico (MIR 10, 21).

Otras lesiones

- Poiquilodermia: lesión que combina atrofia, esclerosis, discromías y telangiectasias.
- Intértrigo: se denomina así a la distribución de las lesiones en los grandes pliegues cualquiera que sea su etiología (infeccioso, psoriasis invertida, eccema...).

1.3. Lesiones elementales microscópicas

Enfoque MIR

Apartado para lectura y entendimiento.

Epidérmicas

- Hiperplasia: aumento global de la epidermis, siendo la atrofia su disminución global.
- Hiperqueratosis: aumento del estrato córneo. Puede ser ortoqueratósica (de aspecto normal) o paraqueratósica (persisten núcleos y organelas).
- Hiper/agranulosis: aumento/ausencia de la granulosa.
- Acantosis: aumento del estrato espinoso.
- Papilomatosis: mayor longitud de crestas y papilas.
- Espongiosis: aparición de líquido entre las células epidérmicas. Es propia del eccema.
- Exocitosis: aparición de células inflamatorias infiltrando la epidermis. Es típica de la micosis fungoide.
- Disqueratosis: queratinización anormal e individual de células del estrato espinoso. Esto es característico de la enfermedad de Darier.
- Balonización: edema intracelular seguido de necrosis, siendo muy típico del herpes virus.
- Acantólisis: separación entre las células del estrato espinoso como consecuencia de la ruptura de los puentes intercelulares que las unen normalmente. En función del nivel de separación se clasifican las diferentes enfermedades ampollasas.

Dérmicas

- Infiltrado liquenoide: infiltrado en banda en dermis papilar, ocurre, por ejemplo, en el liquen plano (MIR).
- Incontinencia pigmenti: debida a la presencia de melanina en la dermis.
- Signo de Darier: tras frotar la lesión aparece picor, eritema y edema. En la mastocitosis, este signo es patognomónico.
- Pseudodarier: tras frotar la lesión, el pelo que la recubre se pone tenso. Ocurre en el hamartoma de músculo liso.

1.4. Exploración

Enfoque MIR

Apréndetelos, en el MIR son importantes.

- Maniobra de Nikolsky: tras frotar la piel se produce el despegamiento de los estratos epidérmicos. Es positiva en el pénfigo, necrólisis epidérmica tóxica y en el síndrome de la piel escaldada estafilocócica.

- Fenómeno de Koebner: al producirse un traumatismo en la piel aparecen lesiones cutáneas de la enfermedad siguiendo la distribución del traumatismo. Es positivo en las enfermedades eritematodescamativas (psoriasis, liquen plano, pitiriasis rubra pilaris), infecciones (verrugas planas, molluscum contagiosum), enfermedad de Darier, síndrome de Sweet, liquen escleroatrófico, vitiligo, xantomas.
- Raspado metódico de Brocq: aparece en psoriasis al eliminar una escama con una cucharilla. Al rasgar la lesión se produce: 1.º, signo de la bujía (escama), 2.º, membrana de Duncan-Buckley (fina lámina) y 3.º, rocío hemorrágico de Auspitz (punteado hemorrágico).
- Fenómeno de patergia: aparición en el lugar de la punción de una pústula en las primeras 24 horas tras la punción. Tienen fenómeno de patergia positivo el pioderma gangrenoso, la enfermedad de Behçet y el síndrome de Sweet.

ÁREAS DE EXTENSIÓN	ÁREAS DE FLEXIÓN Y/O PLIEGUES
Psoriasis vulgar Pitiriasis rubra pilaris Dermatitis herpetiforme Xantomas Eritema elevatum diutinum	Psoriasis invertida Intertrigo candidiásico Eccema dishidrótrico Sarna Tinea cruris Dermatitis atópica infantil Hiperqueratosis epidermolítica Eritrasma

Tabla 1. Localización de lesiones en dermatología.

Regla mnemotécnica
Maniobra de Nikolsky <i>Niko y NET ESCALDAn al PEN</i> N ecrosis E pidérmica T óxica Síndrome de la piel ESCALDA da estafilocócica PÉN figo

Regla mnemotécnica
Fenómeno de Koebner <i>Con Mr. Koebner su PISO LE XAVE a LIMÓN DULCE</i> P itiriasis rubra pilaris pSO riasis LE ishmaniasis X antomas VE rrugas L iquen plano MO lluscum contagiosum Síndrome de SWEET + Vasculitis

1.5. Terapéutica tópica

Es importante utilizar una presentación adecuada según la lesión que se quiera tratar o la localización de la misma, para asegurar una mayor eficacia y cumplimiento terapéutico.

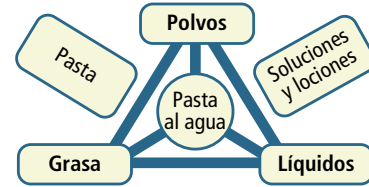


Figura 5. Terapéutica dermatológica.

Para las lesiones más crónicas y queratósicas utilizaríamos formulaciones en ungüento, y para las más agudas y exudativas nos inclinaríamos por formulaciones más líquidas.



Figura 6. Nomenclatura de formulaciones de más sólidas a más líquidas.

Manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas

Autores: Ana María Delgado Márquez, H. U. Rey Juan Carlos (Móstoles, Madrid). José María Ortiz Salvador, H. C. U de Valencia (Valencia). Mikel Maeztu, H. U. Basurto (Bilbao).

Enfoque MIR

Es el tema más importante de cara al MIR. Suelen hacer preguntas tipo caso clínico para que diagnostiques o para que des un enfoque terapéutico. Es muy importante fijarse en las lesiones cutáneas características de cada enfermedad, ya que pueden dar el diagnóstico. Los temas más preguntados son las porfirias, la diabetes y los cambios cutáneos asociados a neoplasias.

2.1. Manifestaciones cutáneas de las enfermedades internas

Porfirias (MIR)

Grupo de enfermedades hereditarias o adquiridas producidas por defectos en la vía metabólica del grupo hemo de la hemoglobina. Pueden tener manifestaciones cutáneas y/o manifestaciones extracutáneas.

Manifestaciones cutáneas

Las porfirinas son metabolitos intermediarios de la ruta metabólica del grupo hemo que poseen propiedades fototóxicas. Cuando se acumulan causan fotosensibilidad y lesiones cutáneas (MIR). El término "porfirias ampollosas" se utiliza para todas las porfirias cutáneas, salvo la protoporfiria eritropoyética (PPE), que se manifiestan con fragilidad y ampollas en zonas fotoexpuestas. La PPE, a diferencia de las otras porfirias cutáneas, cursa con dolor inmediatamente tras la exposición solar. Habitualmente el único signo físico que aparece es el edema y puede ser leve. La presencia de eritema es menos frecuente.

Manifestaciones extracutáneas

- **Ataque agudo de porfiria:** los desencadenantes más frecuentes de los brotes son los fármacos (p. ej., las benzodiacepinas, al aumentar la síntesis de ALA-sintetasa) y la menstruación. Otros posibles desencadenantes, menos frecuentes, son una dieta pobre en carbohidratos (MIR 15, 92), estrés, alcohol, cannabis, infecciones e intoxicación por plomo (plumboporfiria). Se manifiesta por dolor abdominal, estreñimiento, alteraciones neurológicas (neuropatía periférica sobre todo motora) y psiquiátricas incluso con cuadros psicóticos.

El ataque agudo de porfiria es típico de la porfiria aguda intermitente (PAI), que se debe a un déficit de porfobilinógeno desaminasa y no tiene manifestaciones cutáneas. En las crisis, los niveles de porfobilinógeno en orina se elevan rápidamente. Otras porfirias que pueden presentar ataque agudo son la porfiria variegata y la coproporfiria hereditaria, que también presentan clínica cutánea. También puede producir ataque agudo la porfiria por déficit de ALA deshidratasa, pero es extremadamente rara.

Para el diagnóstico, se puede sospechar tras observar un cambio de coloración en orina (rosa) al añadir el reactivo de Ehrlich (MIR 19, 16). Se recomienda la medición de la actividad enzimática y el mapeo de ADN para ayudar a confirmar el tipo de porfiria aguda y facilitar la identificación de familiares asintomáticos.

El tratamiento de la crisis aguda de porfiria es la estabilización e iniciar rápidamente tratamiento con hem arginato i.v.

- **Afectación hepática:** suele ser asintomática con elevación de transaminasas y GGT y sideremia alta. Histológicamente en el hígado podemos encontrar múltiples lesiones: esteatosis macrovacuolar, hemosiderosis, necrosis lobulillar periportal,

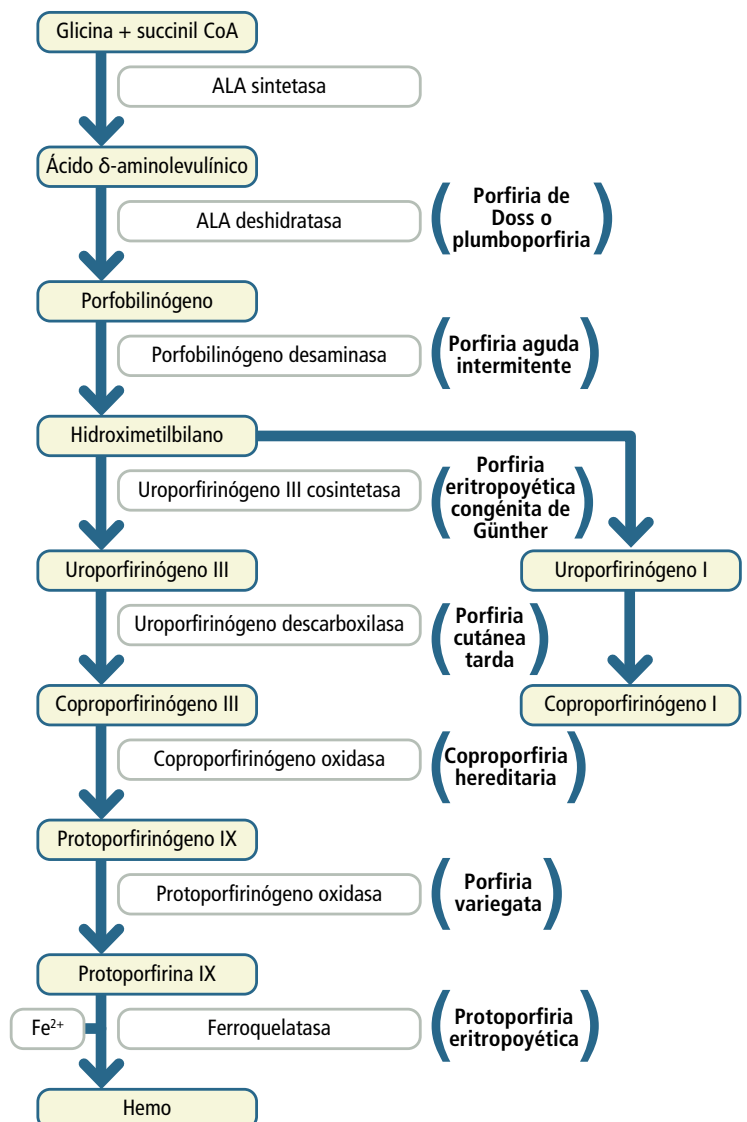


Figura 1. Vía metabólica de la biosíntesis del hemo.

	TIPO DE PORFIRIAS	CLÍNICA
CUTÁNEA	• Porfiria cutánea tarda (PCT). • Protoporfiria eritropoyética (PPE). • Porfiria eritropoyética de Günter (PEC G).	• Fotosensibilidad → ampollas/erosiones zonas fotoexpuestas (cara, dorso de manos). • No manifestaciones sistémicas.
VISCERAL	• Porfiria aguda intermitente. • Déficit ALA sintetasa.	• "Ataque agudo de porfiria": dolor abdominal cólico, neuropatía proximal motora, manifestaciones psiquiátricas (psicosis). • No manifestaciones cutáneas.
MIXTA	• Coproporfiria. • Porfiria variegata.	Manifestaciones cutáneas + manifestaciones sistémicas

Tabla 1. Clasificación de las porfirias en función de la clínica principal.

	PCT (LA MÁS FRECUENTE) (MIR 12, 171; MIR 11, 132)	PEC GÜNTER	PPE
ETIOLOGÍA	Hereditaria (20%): AD Adquirida (80%): alcoholismo, VHB, VHC, hemocromatosis... ↓ Mediana edad	AR hereditarias AD ↓ Infancia	
CLÍNICA	• Fotosensibilidad moderada (subaguda). • Clínica cutánea típica (ver tabla 1) + cicatrices atróficas, quistes millium, cambios esclerodermiformes y fragilidad cutánea. • Hiperpigmentación generalizada. • Hipertricosis malar. • Frecuente asociación a enfermedad hepática asintomática: ↑ transaminasas, GGT, evolución a cirrosis y CHC. • Biopsia cutánea: ampolla subepidérmica con depósitos PAS +.	• Fotosensibilidad alta → mutilaciones zonas acras. • Clínica cutánea (ver tabla 1). • Anemia hemolítica → esplenomegalia. • Eritrodoncia y orina roja.	• Fotosensibilidad aguda → dolor intenso. • Clínica cutánea (ver tabla 1).
ALTERACIÓN ENZIMÁTICA	Déficit uroporfirinógeno decarboxilasa	Déficit uroporfirinógeno III cosintetasa	Déficit ferroquelatasa
TRATAMIENTO	• Fotoprotección. • Eliminar factores de riesgo. • Cloroquina. • Flebotomías.	• Fotoprotección. • Hipertransfusiones. • Esplenectomía. • TMO alogénico.	• Fotoprotección.

Tabla 2. Características de las porfirias cutáneas.

hepatitis crónica persistente y activa, cirrosis sobre la que puede desarrollarse hepatocarcinoma; se aprecian cristales intracitoplásmicos de uroporfirinas que producen fluorescencia roja con la luz ultravioleta.

Recuerda...

Si en una pregunta MIR te plantean un caso de porfiria que tiene manifestaciones cutáneas y crisis porfirínicas apuesta por la **porfiria variegata** o la **coproporfiria hereditaria**.



Figura 2. Porfiria cutánea tarda.

Hiperparatiroidismo

Recuerda las calcificaciones cutáneas.

Hipertiroidismo e hipotiroidismo



Figura 3. Hipertiroidismo. Esta imagen fue preguntada en el MIR 2010.

HIPOTIROIDISMO	HIPERTIROIDISMO
• Piel fría, xerótica y con arrugas. • Palidez cutánea. • Pelo seco, quebradizo, lento crecimiento. • Uñas quebradizas con estrías, de lento crecimiento. • Carotinemia. • Mixedema generalizado. • Madarosis (pérdida del pelo de las cejas y pestañas) (MIR 14, 18). Signo de Hertoghe: pérdida de la cola de las cejas.	• Piel caliente, húmeda (sudoración) y lisa. • Rubor (cara, palmas...). • Pelo fino, rápido crecimiento. • Alopecia difusa cuero cabelludo. • Uñas Plummer (cóncavas con onicólisis distal), acropaquia tiroidea. • Prurito generalizado. • Hiperpigmentación. • Mixedema pretibial (en la enfermedad de Graves-Basedow).

Tabla 3. Manifestaciones cutáneas enfermedades tiroideas.

MADAROSIS: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Trastornos tiroideos (hipo e hipertiroidismo).
- Enfermedades cutáneas (dermatitis atópica, lupus cutáneo...).
- Infecciones (lepra, sífilis).
- Déficits nutricionales (zinc, hierro, marasmo...).
- Intoxicaciones (talio...).
- Fármacos.
- Tricotilomanía.

Tabla 4. Diagnóstico diferencial de la madarosis.

Insuficiencia suprarrenal

(Ver manual de Endocrinología)

Diabetes

Las infecciones son más frecuentes y más graves que en la población general.

Manifestaciones por complicaciones crónicas de la diabetes

- **Dermopatía diabética:** pápulas y placas marrones en cara anterior de la tibia, que son autoinvolutivas pero recidivantes. Se asocia a microangiopatía significativa. Es la manifestación cutánea propia de diabéticos más frecuente.
- **Eritema erisipeloides:** paciente diabético anciano con lesiones similares a una erisipela en las piernas, pero la lesión está fría y cursa sin fiebre. Se da cuando la diabetes lleva más de cinco años de evolución.
- **Contractura de Dupuytren (ver manual de Traumatología y Cirugía Ortopédica).**
- **Neuropatía periférica:** mal perforante plantar: úlceras localizadas en las zonas de presión (cabeza de los metatarsianos) que son indoloras por la neuropatía asociada.
- **Bullosis diabeticorum:** son ampollas de aparición espontánea, en piernas y pies, autoinvolutivas no recidivantes, a diferencia de las enfermedades ampollosas.



Figura 4. Bullosis diabeticorum.

Manifestaciones asociadas frecuentemente a diabetes

- **Necrobiosis lipóidica diabetorum**: afecta al 0,3% de los diabéticos. Es más frecuente en mujeres. Consiste en una placa eritemato-amarillenta recorrida en la superficie por telangiectasias. Es debida a la atrofia y puede ulcerarse. Su localización más típica es la **pretibial**. En casi la mitad de los pacientes aparecen en ausencia de diabetes. Se tratan con corticoides tópicos con escaso éxito (MIR).
- **Granuloma anular**: lesión eritematosa anular en "DORSO DE LAS MANOS". Se trata de una dermatosis inflamatoria de causa mayormente desconocida, aunque en algunas ocasiones puede asociarse a diabetes y a enfermedades tiroideas (que hay que descartar), pero sin clara evidencia.
La histología del granuloma anular es un agregado de histiocitos "en empalizada" (reacción granulomatosa) que presenta colágeno degenerado en su interior ("necrobiosis").
No existe tratamiento específico, pero las lesiones pueden involucionar espontáneamente.
- **Esclerema adutorum**: induración cutánea que comienza en caras laterales del cuello y que se extiende periféricamente. No está asociado siempre a diabetes.
- **Xantomas eruptivos**: pueden aparecer en diabéticos con hiperlipidemia. Las lesiones se resuelven lentamente cuando la diabetes es controlada.
- **Acantosis nigricans**: en el apartado de enfermedades para-neoplásicas está explicada (MIR).



Figura 5. Necrobiosis lipóidica.



Figura 6. Granuloma anular.

Xantomatosis (MIR 12, 89)

Los histiocitos se cargan de lípidos (histiocitos espumosos), depositándose en la piel.

Xantomas eruptivos

Pápulas de 0,5 cm de diámetro en glúteo y codos con halo eritematoso. Secundarios a hiperquilomicronemia.



Figura 7. Xantomas eruptivos.

Xantoma plano

Mácula amarillenta, localizada en:

- Palmas: **xantoma estriado palmar**, asociado a disbetalipoproteinemia familiar tipo III.
- Párpados: **xantelasma**, es el tipo de xantoma más frecuente y normalmente no hay alteración del metabolismo lipídico asociado.

Xantoma tuberoso

Nódulos amarillentos en codos y rodillas que no son específicos de una dislipoproteinemia en concreto.

Xantoma tendinoso

Nódulos duros cubiertos por piel normal, localizados en el tendón de Aquiles y rotuliano. Se desplazan fácilmente. Asociados a hipercolesterolemia familiar tipo IIa.

Enfermedades cutáneas asociadas a patología digestiva

Páncreas

- Eritema necrolítico migratorio (glucagonoma).
- Pancreatitis aguda hemorrágica: signo de Cullen (hematoma periumbilical) y signo de Grey-Turner (hematoma en flancos).
- Paniculitis: lesiones a modo de nódulos que se ulceran en MMII y abdomen. Recuerda las células fantasma del infiltrado histológico (MIR).

Enfermedad inflamatoria intestinal

• Colitis ulcerosa.

- Las **aftas orales** son la lesión más frecuente (30%).
- La lesión más característica es el **pioderma gangrenoso** (MIR 14, 4) (úlceras de fondo necrótico, dolorosa, de tamaño variable y de bordes eritematovioláceos sobrelevados que **evoluciona de forma independiente a la enfermedad inflamatoria intestinal**).

El pioderma gangrenoso en el 50% de las ocasiones es idiopático y en el resto se asocia a otras enfermedades (la más frecuente, colitis ulcerosa, aunque no debemos olvidar la artritis reumatoide, la enfermedad de Behçet o trastornos mieloproliferativos) (MIR 14, 3). Presenta fenómeno de partergia positivo (MIR). Se trata con corticoterapia sistémica.



Figura 8. Pioderma gangrenoso.

Recuerda...

El pioderma gangrenoso cuando se asocia a colitis ulcerosa aparece después de la misma, mientras que cuando se asocia a un síndrome mieloproliferativo, lo hace antes del mismo.

- **Enfermedad de Crohn:** tiene las mismas manifestaciones que la colitis ulcerosa con la particularidad de estas 3 manifestaciones propias del Crohn:
 - Fístulas y abscesos anales.
 - Granulomas en dermis y tejido celular subcutáneo.
 - **Eritema nodoso:** es más frecuente en la enfermedad de Crohn. La EII es una causa rara de eritema nodoso pero si te presentan un paciente joven con un brote de diarrea serosanguinolenta con eritema nodoso debes pensar en ella.

Hemorragias intestinales

- **Enfermedad de Rendu-Osler o telangiectasia hemorrágica hereditaria** (MIR 11, 19; MIR 11, 20): es un trastorno vascular hereditario **autosómico dominante que afecta a genes relacionados con el remodelado vascular** y la angiogénesis, y que produce **telangiectasias** (vasos sanguíneos dilatados, superficiales, que se visualizan como pequeñas máculas rojas que blanquean a la digitopresión) localizadas en la piel (típicamente en la cara, los labios, la lengua y en el dorso

de las manos y de los pies) y en mucosas internas. El trastorno suele manifestarse entre la pubertad y los 30 años y progresa a lo largo de la vida.

La epistaxis es un síntoma universal y es la causa más frecuente de anemia ferropénica en estos pacientes. También es frecuente el sangrado gastrointestinal y de la cavidad oral. Sin embargo, también es posible el desarrollo de poliglobulia hipoxémica secundaria a fístulas pulmonares.

El **diagnóstico** es clínico y se basa en la presencia de las lesiones características, antecedente de hemorragias recurrentes e historia familiar positiva. El tiempo de hemorragia puede ser normal.

El **diagnóstico diferencial** se debe hacer con todas las patologías que presentan telangiectasias, como las arañas vasculares típicas de las hepatopatías crónicas y del embarazo, el síndrome de CREST, la ataxia-telangiectasia...

El **tratamiento** consiste en electrocoagular las lesiones.

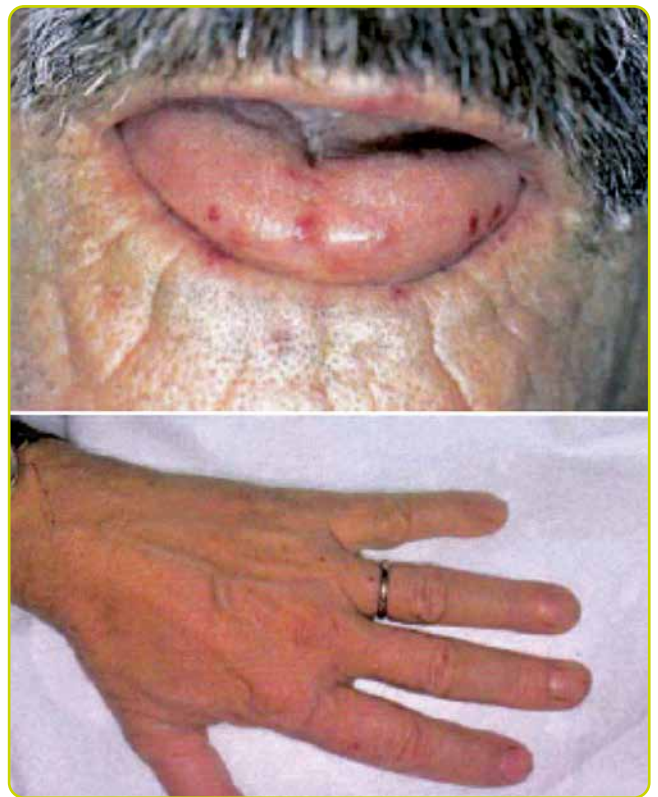


Figura 9. Enfermedad de Rendu-Osler. Esta imagen fue preguntada en el MIR 2011.

Poliposis intestinales

(Ver manual de Digestivo y Cirugía General)

Manifestaciones cutáneas de enfermedades hepáticas

- Ictericia.
- Prurito.
- “*Cloasma hepaticum*”: consiste en la aparición de hiperpigmentación en áreas fotoexpuestas. Su causa más frecuente es el empleo de anticonceptivos, aunque también aparece en mujeres embarazadas, jugando los estrógenos un papel importante.
- Arañas vasculares (*spiders*) en las mejillas y el tronco.
- Eritema palmar.

- Circulación colateral abdominal.
- Porfiria cutánea tarda.
- Liquen plano, que aparece asociado a cirrosis biliar primaria y VHC.
- Síndrome de Gianotti-Crosti (brote de lesiones papulosas de localización peribucal y en manos y pies en niño pequeño): es consecuencia de una primoinfección por VHB, pero otros virus pueden dar un cuadro idéntico.
- Alteraciones ungueales.
 - Uñas de Terry (uña blanca), típico de cirrosis.
 - Uñas de Muercke (bandas blancas), se asocia a hipoalbuminemia.
 - Uñas con surco de Beau.
 - Lúnulas azules: típicas de la enfermedad de Wilson.

Enfermedades cutáneas asociadas a patología renal

- Prurito generalizado.
- Equimosis y petequias.
- Pigmentación pajiza.
- Dermatitis perforantes.
- Escarcha urémica.
- Dermatitis ampollosas por fármacos fotosensibilizantes.
- Pseudoporfiria: presentan las lesiones típicas de la porfiria en las manos consistentes en fragilidad cutánea, pero las porfirinas son normales. Se trata mediante sangrías.
- Uñas mitad-mitad: las uñas tienen una banda blanca proximal y una rojiza distal. Aparecen en un tercio de los pacientes con uremia.
- Calcifilaxis: desarrollo de úlceras necróticas de forma aguda en las extremidades inferiores en la insuficiencia renal crónica. Se originan por calcificación de los vasos de pequeño y mediano calibre. También aparece en pacientes diabéticos evolucionados y en hiperparatiroidismo. El **tratamiento** se realiza desbridando las úlceras, paratiroidectomía en algunos casos y corticoterapia oral.

Sarcoidosis

Manifestaciones no específicas

- Eritema nodoso, la más frecuente.

Manifestaciones específicas

- Sarcoidosis sobre cicatrices: esto es muy típico y debe hacerte sospechar una sarcoidosis un paciente que desarrolla lesiones sobre cicatrices que tenía desde hacía varios años.
- Lupus pernio: es la más característica; se trata de una placa indurada violácea crónica en la nariz. Aparece más frecuentemente en mujeres con sarcoidosis persistente y afectación pulmonar, uveítis crónica y lesiones óseas (MIR).
- Pápulas y placas sobreelevadas en cara, tronco y que a la vitropresión son amarillentas “en jalea de manzana”.

El tratamiento de las lesiones cutáneas se realiza con corticoides tópicos.

2.2. Manifestaciones paraneoplásicas

Preceden o evolucionan paralelamente a un tumor. No tienen características clinicohistológicas de malignidad. Se clasifican en:

Cambios cutáneos por productos metabólicos producidos por la neoplasia

- **Hiperpigmentación addisoniana y síndrome de Cushing: por MSH o ACTH**, en neoplasias pulmonares de células de avena, páncreas, tiroides y neuroblastomas. Encías y palmas de manos pigmentadas.
- **Síndrome carcinoide** (ver manual de Endocrinología).
- **Melanosis grisácea dérmica con melanuria**: metástasis de melanoma.
- **Síndrome de Raynaud**: aparece con frecuencia cuando existe hiperviscosidad sanguínea; por ejemplo, en el mieloma múltiple. Pero no siempre es manifestación paraneoplásica, también puede ser idiopático o formar parte de la esclerodermia sistémica o la enfermedad de CREST.
- **Hirsutismo y virilización**: en algunos tumores de ovario, suprarrenales y bronquios.
- **Eritema necrolítico migratorio**: en glucagonoma. Lesiones eritematosas de bordes circinados localizadas en áreas “periorificiales” y abdomen. Además pérdida de peso, “glositis y estomatitis” junto a hiperglucemia.

Cambios cutáneos que se asocian con frecuencia a neoplasias

- **Acantosis nigricans maligna**: piel marrón aterciopelada en axilas y área posterior del cuello. Hay dos datos que permiten diferenciar la forma benigna de la maligna: la afectación mucosa y la queratodermia palmoplantar son indicadoras de malignidad (MIR). Es típica del adenocarcinoma gástrico. Las formas benignas son la hereditaria y la pseudoacantosis (pacientes con resistencia insulínica) en obesos, diabéticos, acromegalia, Cushing, ovarios poliquísticos y pacientes tratados con ácido nicotínico o estrógenos.



Figura 10. Acanthosis nigricans.

- **Acroqueratosis paraneoplásica de Bazex:** en carcinomas epidermoides de vías aerodigestivas altas. Se trata de placas eritematosas con escamas muy adherentes en pulpejo de dedos, nariz y orejas.
- **Queratodermia palmoplantar (MIR 15, 27):** grosor aumentado de forma anormal en plantas y palmas. Puede ser un signo paraneoplásico, habitualmente asociado a una neoplasia digestiva o de pulmón, por lo que su hallazgo implica la realización de pruebas que descarten neoplasias en dichas localizaciones (MIR 15, 28). La histología es inespecífica.
- **Eritema gyratum repens:** en carcinomas de pulmón. Son lesiones eritematosas de bordes serpiginosos que hacen figuras anulares parecidas a las “vetas de la madera”
- **Hipertrichosis lanuginosa adquirida:** asociada a carcinoma de bronquios o colon. A la paciente de repente le crece un vello fino por todo el cuerpo, como el lanugo del neonato, a diferencia del hirsutismo que sólo aparece en áreas hormonalmente dependientes. También puede aparecer asociado a anorexia nerviosa, y en pacientes tratados con minoxidil, esteroides y diazóxido.
- **Ictiosis adquirida paraneoplásica:** linfoma de Hodgkin.
- **Tromboflebitis crónica migrans:** en adenocarcinoma de páncreas. A esta asociación se la denomina síndrome de Trousseau. Se manifiesta por episodios de tromboflebitis superficiales de repetición.
- **Dermatomiositis** (en adulto mayor de 40 años, hay que buscar neoplasia (MIR 15, 146)): las lesiones son más agudas y resistentes al tratamiento que las de la dermatomiositis no asociada a neoplasia.
- **Pioderma gangrenoso:** en leucemias.
- **Síndrome de Sweet o dermatosis neutrofílica febril aguda (MIR 10, 135; MIR):** se ha descrito asociado a infecciones, y en el 20% de los casos asociado a LMA (leucemia mieloide aguda). El cuadro típico es el de una mujer de 40 años, en la que súbitamente aparece fiebre, artralgias, neutrofilia en sangre, placas eritematoedematosas sobrelevadas, infiltradas que intentan formar ampollas en el centro con superficie ondulante “en montaña rusa” en cara y tronco. Tratamiento con corticoides (MIR).
- **Signo de Lesser-Trelat:** aparición brusca de múltiples verrugas seborreicas. Las verrugas o queratosis seborreicas son los tumores epiteliales más frecuentes, y son lesiones completamente benignas.

(Ver tema 8.1. Neoplasias cutáneas benignas)



Figura 11. Queratosis seborreica (imagen macroscópica).

2.3. Manifestaciones cutáneas asociadas a déficits nutricionales

Acrodermatitis enteropática

Enfermedad autosómica recesiva que cursa con déficit en la absorción de zinc. Se inicia un mes tras el destete. Consiste en la aparición de placas erosivas sangrantes en manos, pies y de forma característica en zonas periorificiales (“cara de payaso”), con inmunodeficiencia, fotofobia, diarrea y retraso del crecimiento. Fíjate cómo diferenciarla del eritema necrolítico migratorio y de la pelagra. Necesitará suplementos de zinc toda la vida a altas dosis (MIR).



Figura 12. Acrodermatitis enteropática.

Pelagra

(Ver manual de Neurología y Neurocirugía)

2.4. Manifestaciones cutáneas en las conectivopatías

Dermatomiositis (MIR 12, 72; MIR)

(Ver manual de Reumatología)

Esclerodermia

(Ver manual de Reumatología)

Lupus (MIR 17, 69; MIR 12, 71)

Recuerda que la inmunofluorescencia directa es positiva en el lupus sistémico en la piel expuesta y la piel no expuesta. El resto del lupus se estudia en el **manual de Reumatología**.

Recuerda...

En el MIR 2005 preguntaron un caso de lupus cutáneo subagudo, recuerda que se trata de lesiones fotoexpuestas (hombros, brazos y región escapular), eritematoedematosas con borde sobreelevado y regresión central en mujer joven.

Trastornos del tejido elástico**Pseudoxantoma elástico**

Enfermedad hereditaria, autosómica recesiva, en la que se produce fragmentación y calcificación del tejido elástico de la dermis, de la membrana de Bruch del ojo y de los vasos sanguíneos, apareciendo manifestaciones cutáneas, oculares y cardiovasculares. Las lesiones cutáneas son características. La piel es laxa, suave y arrugada. Además aparecen pápulas pequeñas amarillentas (que le dan el aspecto en “piel de pollo desplumado”). Estas alteraciones afectan sobre todo los laterales del cuello, las zonas infraclaviculares, axilas, abdomen, ingles, periné y muslos. En la retina se pueden ver las estrías angioides (**MIR**). Consisten en rayas poco definidas, grisáceas, que se irradian desde un anillo gris alrededor de la cabeza del nervio y son bilateralmente simétricas. Las alteraciones cardiovasculares incluyen HTA, aterosclerosis (enf. arterial periférica con claudicación de la marcha, coronariopatía...) y tendencia a las hemorragias (cerebrales y digestivas).

Síndrome de Marfan

- Se hereda de manera autosómica dominante.
- Manifestaciones oculares: luxación del cristalino. Queratocono.
- Manifestaciones cutáneas: estrías de distensión (la más frecuente), elastosis perforante serpiginosa (**MIR**).
- Manifestaciones esqueléticas: cifoescoliosis y aracnodactilia (**MIR**).
- Manifestaciones cardiovasculares: aneurismas aórticos y prolapso mitral.

Trastornos del colágeno**Síndrome de Ehlers-Danlos**

- Es una enfermedad hereditaria, con patrón hereditario variable.
- Hiperextensibilidad de la piel, articular y ligamentosa. Hemorragias.
- Cicatrices en papel de fumar.



Figura 13. Síndrome de Ehlers-Danlos.

Tema 3

Dermatosis eritematoescamosas

Autores: José María Ortiz Salvador, H. C. U de Valencia (Valencia). Jara Valtueña Santamaría, H. C. U. de Valladolid (Valladolid). Ana María Delgado Márquez, H. U. Rey Juan Carlos (Móstoles, Madrid).

Enfoque MIR

La psoriasis es el tema más importante, céntrate en el diagnóstico y tratamiento. Por otro lado, debes aprender los datos característicos que te permiten hacer el diagnóstico diferencial entre las diferentes entidades. El liquen plano es un tema muy rentable, del cual se han realizado un número no despreciable de preguntas.

3.1. Psoriasis

Epidemiología

Es más frecuente en la raza blanca.

Etiopatogenia

Tiene carácter hereditario no ligado al sexo con importante agregación familiar y participación de diversos factores ambientales (MIR). Los antígenos de histocompatibilidad detectados con más frecuencia son: B-13, B-17, B-37 y CW-6.

Factores desencadenantes

- Infecciones: amigdalitis estreptocócica (Psoriasis guttata).
- Traumatismos: fenómeno de Koebner.
- Fármacos: sales de litio, propranolol, antimaláricos, supresión de un tratamiento con corticoides sistémicos o tópicos potentes sobre grandes extensiones, AINE.
- Clima: frío, cambios de estación. Son beneficiosos la humedad, el calor y el sol.
- Psicológicos: el estrés es el factor que más frecuentemente desencadena brotes de psoriasis.
- Obesidad: aumenta el riesgo de psoriasis grave.
- Tabaquismo: se asocia a inicio precoz y mayor riesgo de psoriasis grave.

Clínica

La lesión elemental es una placa eritematosa con escamas plateadas superficiales y límites netos (MIR 13, 17). Afecta principalmente a codos, cuero cabelludo, rodillas y zona lumbar. El halo de Woronoff es una zona clara alrededor de una placa e implica remisión. El raspado metódico de Brocq es una maniobra exploratoria (MIR). Hay varias formas clínicas:

Psoriasis vulgar o en placas

Pequeñas (es la más frecuente), grandes.



Figura 1. Psoriasis en placas.

Psoriasis guttata

Forma de inicio en el 30% de los casos de psoriasis, siendo este inicio brusco. Tiene buen pronóstico. Más frecuente en niños y adultos jóvenes, a veces precedido por una amigdalitis estreptocócica.



Figura 2. Psoriasis guttata.

Psoriasis pustulosa

- Generalizada (MIR 16, 212): como factores desencadenantes se encuentran las infecciones, irritantes tópicos, embarazo, salicilatos, fenilbutazona, yodo, litio y la supresión de corticoides. Hay varias formas clínicas:
 - Psoriasis pustulosa generalizada de Von Zumbusch: es una forma grave. De forma súbita aparece fiebre y pústulas estériles por todo el cuerpo. Puede desarrollar hipocalcemia, hipoalbuminemia, insuficiencia hepática y renal.
 - Psoriasis pustulosa generalizada del embarazo (impétigo herpetiforme): aparece antes del 6.º mes y dura hasta varias semanas tras el parto. Puede provocar insuficiencia placentaria.

- Localizada (no en manos y pies): aparición de pústulas sobre lesiones de psoriasis vulgar (p. ej., tras la utilización de tratamiento tópico irritante).
- Localizada.
 - Pustulosis palmoplantar.
 - Acropustulosis (acrodermatitis continua de Hallopeau): existe afectación ungueal llamativa. Puede haber reabsorción de la falange distal.



Figura 3. Psoriasis pustulosa localizada: pustulosis palmar.

Eritrodermia psoriásica

Piel roja con descamación superficial, afecta a todo el tegumento. Se acompaña de fiebre y malestar. Mortalidad importante.



Figura 4. Eritrodermia psoriásica.

Artropatía psoriásica

(Ver manual de Reumatología)

Psoriasis invertida

Placas eritematosas **muy bien delimitadas, sin descamación** y que aparecen en los pliegues.

Psoriasis ungueal (MIR 16, 214)

- Piqueteado (*pitting*): la uña parece latón martilleado. Es la afectación ungueal más frecuente pero no patognomónica.
- Decoloración en mancha de aceite: uña de color amarillo.
- Onicodistrofia y onicólisis distal: es lo más característico.



Figura 5. Psoriasis ungueal.

Histología

Epidermis

Es típica la hiperplasia regular con hiperqueratosis orto y para-queratósica. La capa granulosa está disminuida o prácticamente ausente. Aparecen alargamientos de las crestas interpapilares y adelgazamiento suprapapilar. Existen acúmulos focales de neutrófilos: en el estrato espinoso (pústula espongiiforme de Kogoj) y en la capa córnea (microabscesos de Munro).

Dermis

Proliferación y tortuosidad de los vasos papilares con un infiltrado mixto perivascular de linfocitos, neutrófilos y macrófagos (MIR).

Tratamiento

Los corticoides sistémicos NO deben emplearse en el tratamiento de la psoriasis ya que pueden producir taquifilaxia (necesidad de dosis cada vez mayores) y fenómeno de rebote al suspender la medicación con riesgo de desarrollar formas más agresivas (pustulosas).

Para la psoriasis ungueal empleamos triamcinolona (es un corticoide) intralesional y corticoides oclusivos. En general, la afectación ungueal tiene mala respuesta al tratamiento.

El tratamiento sistémico en la psoriasis está indicado cuando ésta es **moderada-grave**, lo que se define en cualquiera de estas circunstancias:

- Psoriasis cutánea extensa: BSA >5-10% (porcentaje de superficie corporal afecta).
- PASI ≥10% (*Psoriasis Area and Severity Index*).
- Percepción de gravedad subjetiva (*Dermatology Life Quality Index [DLQI]* >10).

- No controlable con tratamiento tópico.
- Empeoramiento rápido.
- Localización con perjuicio psicológico o limitación funcional (facial, flexural, palmoplantar, genital).
- Psoriasis pustulosa extensa.

- Eritrodermia.
- Artropatía psoriásica.

(Ver tabla 1)

	FÁRMACO	INDICACIONES ESPECIALES*	EFFECTOS SECUNDARIOS / CI
PSORIASIS LEVE: BSA, PASI, DLQI <10 TRATAMIENTO TÓPICO	Corticoides	Fase de inducción	• Atrofia cutánea.
	Análogos vitamina D: calcipotriol	Fase de mantenimiento	• Irritantes: evitar pliegues, cara y genitales.
	Corticoides + vitamina D: calcipotriol + betametasona	• En fase de inducción: más efectivo y más rapidez de acción frente a ambas en monoterapia. • En fase de mantenimiento: más efectivo y tan seguro como análogos de vitamina D.	
	Otros: retinoides (tazaroteno), breas, antralina, ácido salicílico, emolientes Fototerapia: UVBbe, PUVA	Coadyuvantes a corticoides y derivados de la vitamina D	
PSORIASIS MODERADA-GRAVE: BSA, PASI, DLQI >10 TRATAMIENTO SISTÉMICO	Fototerapia: UVBbe, PUVA		• Carcinogénesis cutánea (UVBbe<PUVA). • Dermatitis fotosensibles (LE). • PUVA: hepatopatías (psoralenos), cataratas, embarazo y niños.
	Retinoides: acitretino		• Sequedad mucocutánea. • Hepatotoxicidad. • Alteración perfil metabólico (colesterol y TG). • Teratogenicidad (mujeres, hasta 2 años finalizado el tratamiento). • Calcificaciones tendinosas y ligamentosas → niños?
	Metotrexate	Psoriasis pustulosa palmoplantar	• Inmunodepresor. • Hepatotoxicidad. • Teratogenicidad (tanto hombres como mujeres).
	Ciclosporina A	Rápida respuesta	• Nefrotoxicidad. • HTA. • Inmunosupresor. • NO teratogénico.
	Apremilast (inhibidor fosfodiesterasa 4, vía oral)		• Efectos gastrointestinales leves. • Contraindicado en embarazo.
	Fumaratos: dimetilfumarato		• Infecciones oportunistas (leucoencefalopatía multifocal progresiva). • Leucopenia, linfopenia. • Contraindicado en embarazo.

*Indicaciones comunes para todos los fármacos: psoriasis cutánea y artropatía psoriásica.

BSA: porcentaje de superficie corporal afecta. PASI: *Psoriasis Area and Severity Index*. DLQI: *Dermatology Life Quality Index*.

Tabla 1. Tratamiento de la psoriasis.

Recuerda...

Los retinoides *“que empiezan por vocal se dan por boca”*. Es decir, acitretino, el etretinato y la isotretinoína se administran por vía oral mientras que el tazaroteno y la tretinoína se administran por vía tópica. Aunque la isotretinoína tópica también existe, se utiliza sobre todo la vía oral.

En la forma pustulosa y en la eritrodermia se debe comenzar con retinoides orales.

No deben utilizarse antipalúdicos en caso de artritis psoriásica. Mejoran la artritis pero pueden empeorar las lesiones cutáneas.

Terapias biológicas

Están indicadas en el tratamiento de pacientes adultos con psoriasis moderada-grave que no han respondido, tienen contraindicación o presentan intolerancia/efectos adversos o al menos un tratamiento sistémico convencional (incluido la fototerapia).

Los fármacos biológicos aprobados para la psoriasis (ver tabla 2) bloquean puntos clave del mecanismo patogénico de la enfermedad. Todos ellos comparten un perfil de efectos secundarios similar, relacionado con reacciones locales/infusionales, y mayor riesgo de infecciones, generalmente leves.

GRUPO	FÁRMACO
AntiTNF	Infliximab • Ac. monoclonal quimérico. • Intravenoso.
	Adalimumab • Ac. monoclonal humano. • Subcutáneo.
	Etanercept • Proteína de fusión humana entre el receptor de TNF II y la región Fc de IgG1. • Subcutáneo.
Anti IL12 e IL23	Ustekinumab (MIR 18, 26) • Ac monoclonal humano. • Subcutáneo.
Anti IL23	Guselkumab • Ac monoclonal humano. • Subcutáneo.
	Risankizumab • Ac monoclonal humanizado. • Subcutáneo.
Anti IL17	Secukinumab Ixekizumab Brodalumab • Ac monoclonales humanos. • Subcutáneos.

Tabla 2. Tratamiento biológico de la psoriasis.

El riesgo más importante de estos fármacos son las **infecciones** (incluido la reactivación de una infección latente) (MIR 13, 228); por ello, antes de comenzar el tratamiento es importante descartar infección tuberculosa latente (mantoux con booster a los 7 días y radiografía de tórax), hepatopatías crónicas por VHC, VHB e infección por VIH, y en caso de hallarse pruebas positivas realizar tratamiento previo a iniciar el tratamiento biológico.

3.2. Liquen plano

Recuerda...

El año 2004 preguntaron en el MIR el caso de un paciente anciano que presentaba en el dorso de los antebrazos y las muñecas lesiones **maculares purpúricas evanescentes no pruriginosas**. Tened cuidado porque ese cuadro es típico de una **Púrpura Senil** (que no tiene nada que ver con el liquen). Se debe a la fragilidad capilar de los ancianos y no requiere tratamiento ya que es autoinvolutivo. Es más frecuente en pacientes que toman anticoagulantes o esteroides.

Etiopatogenia

Desconocida.

Clínica (MIR 12, 170; MIR)

La lesión elemental es una pápula poligonal violácea, con reticulado en la superficie (estrías de Wickham). Es típico el prurito (MIR). Presenta fenómeno de Koebner positivo.

Localización cutánea

De forma simétrica, en caras de flexión de muñecas y antebrazos, tobillo y región lumbosacra (MIR).



Figura 6. Liquen plano.

El **liquen plano hipertrófico** es una variante cutánea que se diferencia del clásico por presentarse en forma de placas engrosadas que se localizan preferentemente en las piernas (MIR).

Afectación ungueal

En el 10% de los casos, más en las formas diseminadas. El pterigium ungueal es poco frecuente pero típico.

Afectación de cuero cabelludo

Liquen plano pilar, consistente en pápulas perifoliculares. Produce alopecia **cicatricial irreversible**.

Afectación de mucosas

- Oral (2/3 de los casos). Puede afectar a cualquier área:
 - Forma reticular: reticulado blanquecino en mucosa yugal, la más frecuente (**MIR**).
 - Forma erosiva: erosiones en la mucosa yugal, a largo plazo se puede producir un carcinoma espinocelular. Responde mal al tratamiento.
- Genital: lesiones de aspecto anular.
- Ante un liquen plano debemos descartar hepatopatía por VHC, VHB y cirrosis biliar primaria.



Figura 7. Liquen plano reticular.

Formas clínicas especiales

Algunos fármacos producen erupciones liquenoides (sales de oro, tiazidas y antipalúdicos). También pueden aparecer en la cirrosis biliar primaria. En estos casos las lesiones son diseminadas y aparecen de forma abrupta.

Histología

- Epidermis: **hipergranulosis**, degeneración hidrópica de la basal.
- Unión dermoepidérmica: **cuerpos coloides** (hialinos o de Civatte).
- Dermis: crestas en **dientes de sierra**, infiltrado linfohistiocitario en banda.

Tratamiento

Corticoides tópicos o sistémicos.

3.3. Pitiriasis rosada de Gibert

Recuerda...

La pitiriasis rosada de Gibert es la única eritematodescamativa aguda, con medallón heráldico y autoinvolutiva en 1 mes.

Epidemiología

Es más frecuente en adultos jóvenes, en otoño y en primavera, dura 1 mes, cura sin secuelas (**MIR**). Es más frecuente que la psoriasis.

Etiología

VHS-7

El VHS-7 ha sido hace poco identificado como posible agente patogénico de esta enfermedad.

Clínica

Aparece un medallón heráldico en tronco o parte proximal de extremidades, es decir, una placa ovalada eritematosa con collarite descamativo en la zona media de la placa. Presenta lesiones satélite alrededor. Suele confundirse con una tiña.

Tras 10 días y de forma súbita brotan muchos elementos similares de menor tamaño en tronco. No afecta extremidades ni cara. En el tronco la distribución de las lesiones da la imagen de "árbol de Navidad".



Figura 8. Pitiriasis rosada de Gibert. Distribución de "árbol de Navidad".

Tratamiento

Sintomático.

3.4. *Pitiriasis rubra pilaris*

Clínica

Se parece a la psoriasis, consistiendo igualmente en placas eritematodescamativas, pero atención porque:

- Las placas son **anaranjadas**.
- Afectan al tronco dejando **islotes blancos de piel indemne**.
- Existen **pápulas hiperqueratósicas** foliculares en el **dorso de los dedos**.
- Hiperqueratosis palmoplantar amarillenta.
- Hiperqueratosis subungueal.

Etiología

Puede ser hereditaria o adquirida, apareciendo la hereditaria en la infancia.

Tratamiento

Retinoides orales. Puvaterapia (similar al de la psoriasis).



Figura 9. Pitiriasis rubra pilaris.

Tema 4

Dermatosis ampollosas

Autores: Ana María Delgado Márquez, H. U. Rey Juan Carlos (Móstoles, Madrid). Jara Valtueña Santamaría, H. C. U. de Valladolid (Valladolid). José María Ortiz Salvador, H. C. U de Valencia (Valencia).

Enfoque MIR

Fíjate en la localización de las lesiones, te servirá para llegar al diagnóstico, así como los datos de la inmunofluorescencia. También te será muy útil memorizar la edad del paciente y la morfología de la lesión.

Concepto

La clínica es consecuencia del despegamiento entre los distintos estratos celulares que forman la epidermis o de las distintas láminas que forman la unión dermoepidérmica (UDE). Este despegamiento se produce por formación de autoanticuerpos dirigidos contra distintos antígenos implicados en la adhesión celular en los casos adquiridos y por déficits congénitos de determinadas proteínas que actúan en la membrana basal en las congénitas.

4.1. Congénitas: epidermólisis ampollosas

Enfoque MIR

En general, en el MIR siempre se preguntan las adquiridas, además memorizar los datos de las hereditarias no resulta rentable. Recuerda que:

1. Si te plantean el caso de un niño con una enfermedad ampollosa, piensa en que es congénita. La única enfermedad ampollosa adquirida que aparece en los niños es la dermatosis IgA lineal, y en tal caso te dirán en la pregunta que la inmunofluorescencia IgA es positiva.
2. Es importante que recuerdes:
 - Las formas congénitas más graves aparecen cuando el defecto se produce en las capas más profundas, estos casos son más infrecuentes y corresponden a las formas distróficas.
 - Las formas simples no dejan cicatriz (lesiones en la parte alta de la membrana basal).
 - Las formas junturales no dejan cicatriz pero sí atrofia cutánea.
 - Lo más importante para el buen pronóstico de estos niños es tratarlos entre algodones.

Consisten en una fragilidad inherente de la piel y a veces de mucosas en las que de forma espontánea o por traumatismos mínimos se originan erosiones, vesículas o ampollas. La clínica es variable en función del nivel histológico en el que se produce

la ampolla: desde afectación aislada de manos y pies a formas generalizadas con mortalidad precoz. Según los niveles histológicos en los que se inicie la ampolla se clasificarán en:

- **Simplex:** nivel intraepidérmico (epidermólisis ampollosa epidermolíticas).
- **Junturales:** nivel en lámina lúcida.
- **Distróficas:** nivel en sublámina densa.

Tratamiento

Evitar los traumatismos y las infecciones.

Pénfigo benigno familiar o de Hailey-Hailey

Transmisión autosómica dominante irregular. Sólo un 70% tienen historia familiar.

Se inicia en adolescentes y adultos.

La ampolla se localiza a nivel intraepidérmico.

Se manifiesta por vesiculopústulas flácidas que dan lugar a erosiones con costras. Localización en los laterales del cuello, axilas, ingles y periné.

El signo de Nikolsky es positivo.



Figura 1. Pénfigo benigno familiar.

Tratamiento

Sintomático. Corticoides tópicos + antibióticos y/o antifúngicos. En ocasiones puede ser necesario utilizar tratamiento sistémico (corticoides, antibióticos, retinoides, entre otros).

4.2. Enfermedades ampollas adquiridas (inmunológicas)

Enfoque MIR

Te recomendamos que te aprendas la **tabla 1**, en ella tienes toda la información necesaria de cara al MIR. Pero primero detente un segundo para entender la estructura de la membrana basal. En el texto escrito se describen algunos detalles de formas raras de enfermedades ampollas que tienen alguna característica especial que te pueden preguntar el día del examen.

Nota: recuerda que el fenómeno llamado acantólisis consiste en la separación entre los queratinocitos, los procesos que la desencadenan son todos los pénfigos que dirigen sus anticuerpos contra los desmosomas que se encargan de unir los queratinocitos, la enfermedad de Darier y la enfermedad de Hailey-Hailey (**MIR**). Además, recuerda que la alteración histológica básica de estas enfermedades es la acantólisis, y a partir de ésta aparecen las ampollas.

Pénfigo eritematoso (PE) o de Sennebar-Usher

La clínica es una mezcla de pénfigo, lupus y dermatitis seborreica. Se localiza en áreas seborreicas.

- M/O: igual que pénfigo foliáceo.
- IFD: igual que pénfigo foliáceo + depósitos de Ig en UDE (30%).
- IFI: igual que pénfigo foliáceo + ANA (20%).

(Ver figura 4 en la página siguiente)

Dermatitis herpetiforme (DH) de Duhring-Brocq (**MIR**)

Enfermedad benigna y crónica en pacientes con una enteropatía sensible al gluten, habitualmente asintomática.

- Los **anticuerpos antiendomiso**: son IgA. Están en relación con la exposición al gluten. Son marcadores de la alteración

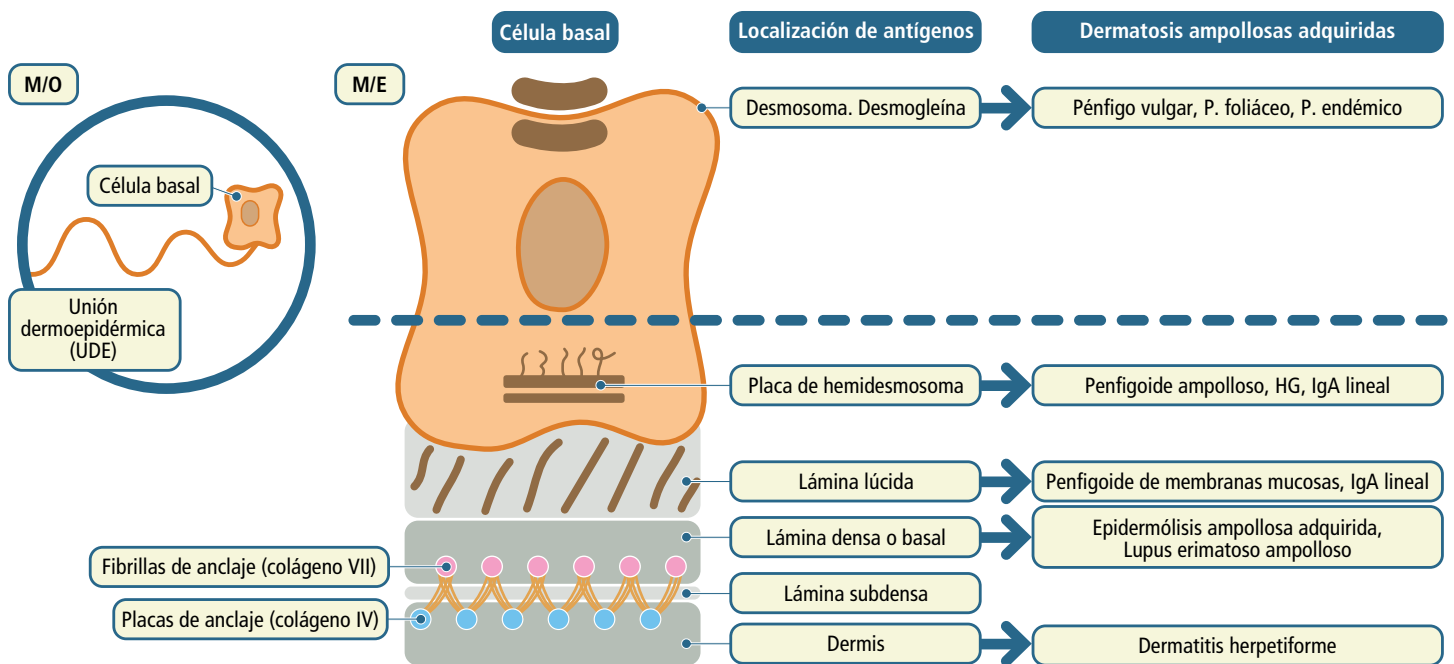


Figura 2. Esquema de la unión dermoepidérmica y su relación con las dermatosis ampollas adquiridas.

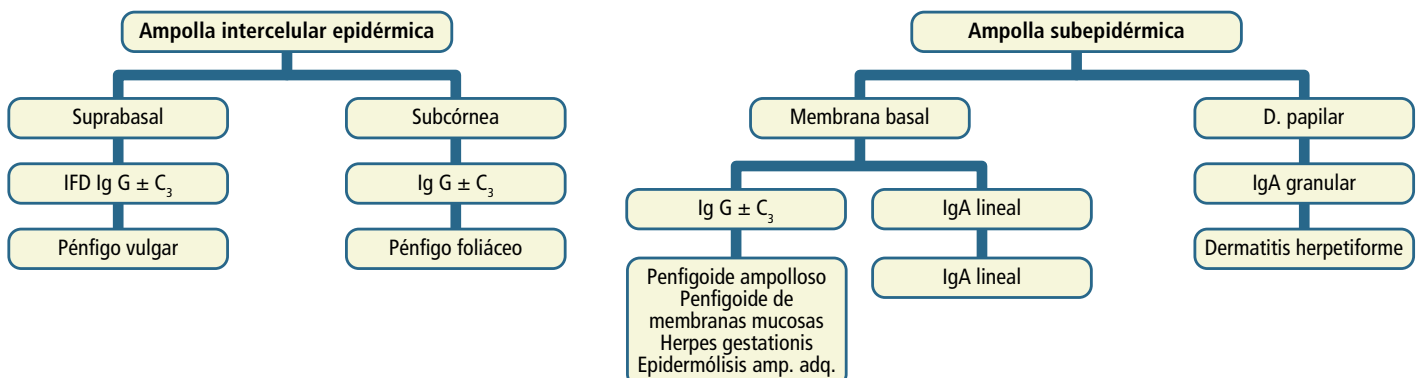


Figura 3. Localización de la ampolla e IFD en las distintas dermatosis ampollas.



Figura 4. Pénfigo vulgar.

intestinal en la enfermedad celíaca y en la dermatitis herpetiforme. La cantidad de anticuerpos es paralela a la respuesta a la dieta sin gluten. Aparecen en el 75% con ambas enfermedades y llega al 100% si la afectación es intensa.

- **Anticuerpos antirreticulina:** aparecen en el 20-40% de los casos. Son IgM. Su significado es desconocido. No son responsables de la lesión cutánea. Están en relación con la intensidad de la enfermedad celíaca.



Figura 5. Dermatitis herpetiforme.

Dermatosis IgA lineal

Epidemiología

Aparece en adultos y en niños (dermatosis crónica ampollosa infantil, asociada a HLA B8).

Clínica

Vesículas y ampollas en los bordes de placas eritematosas en collar de perlas en genitales externos, abdomen, región perioral y ocasionalmente en mucosas. No se asocia a malabsorción. La biopsia intestinal es normal.

Anatomía patológica

- M/O: ampolla subepidérmica.
- IFD: depósito lineal de IgA en la zona de la membrana basal.
- IFI: anticuerpos antimembrana basal IgA (80% en niños; 30% en adultos).

Tratamiento

Sulfonas y/o prednisona.

Epidermólisis ampollosa adquirida (EAA)

Clínica

Afecta a piel y mucosas. Se manifiesta por ampollas no inflamatorias que aparecen al mínimo roce, distribuidas en zonas de presión y distalmente. Al regresar dejan cicatriz y forman quistes de millium.

Existen alteraciones ungueales y alopecia cicatricial.

Anatomía patológica

- M/O: ampolla subepidérmica.
- M/E: afecta a fibras de anclaje en sublámina densa.
- IFD: IgG (100%) en membrana basal (que no aparece en la epidermólisis ampollosa distrófica).
- IFI: IgG (50%) antimembrana basal. Por separación dermoepidérmica, el antígeno del pénfigoide ampollosa permanece en el lado epidérmico y el de la EAA en el lado dérmico.

Tratamiento

Responde de forma irregular a corticoides y ciclosporina.



Figura 6. Penfigoide ampollosa.

Herpes gestationis

Enfermedad ampollosa subepidérmica autoinmune de aparición en el embarazo y postparto. Se le ha relacionado con el coriocarcinoma.



Figura 7. Herpes gestationis.

AMPOLLA INTRAEPIDÉRMICA	AMPOLLA SUBEPIDÉRMICA
• SSSS (a nivel de granulosa). • Pénfigo foliáceo (a nivel de granulosa). • Pénfigo vulgar (suprabasal). • NET (a nivel de capa basal).	• EAA. • Lupus cutáneo subagudo ampolloso. • Dermatitis con IgA lineal. • Penfigoides. • Dermatitis herpetiforme. • Herpes gestationis.

Tabla 2. Diagnóstico diferencial.

	DERMATOSIS AMPOLLOSAS ADQUIRIDAS			
	AMPOLLAS INTRAEPIDÉRMICAS (ACANTÓLISIS)			
	PÉNFIGOS (NIKOLSKY POSITIVO)			
	VULGAR (MIR 20, 5)	FOLIÁCEO	IATRÓGENO	PARANEOPLÁSICO
LOCALIZACIÓN	Tronco, cabeza, zonas de roce	Áreas seboreicas		Región superior del cuerpo, palmoplantar
CLÍNICA	Ampolla flácida sobre piel normal No tienen prurito (MIR) Es la que más afecta a mucosas	Erosiones y costras sobre base eritematosa	Igual al pénfigo foliáceo	Lesiones polimorfas (máculas, pápulas, ampollas)
MUCOSAS	Sí, forma frecuente de presentación	Raro	Sí	Sí
EDAD	Media	Media		Adultos, infancia
VARIANTES CLÍNICAS	Pénfigo vegetante: lesiones localizadas en áreas intertriginosas	- Pénfigo eritematoso: clínica parecida al lupus eritematoso. - Fogo selvagem: endémico Brasil. Jóvenes, niños Transmitido por una mosca, buen pronóstico		
ETIOLOGÍA	?	? la mayoría También por fármacos	Fármacos con grupo tiol (80% casos): penicilamina, captopril, sales de oro Fármacos sin grupo tiol: antibióticos (sobre todo β-lactámicos), derivados pirazolonas, nifedipina, otros IECA	Linfomas, sarcomas, timomas
AMPOLLA	Intraepidérmica Suprabasal (MIR)	Intraepidérmica Capa granulosa y subcórnea	Intraepidérmica Capa granulosa y subcórnea o suprabasal	Intraepidérmica suprabasal con dermatitis de interfase
IFD	IgG depositada sobre la superficie de los queratinocitos de la epidermis (IgG intercelular) Positiva en piel lesional y perilesional (MIR) No permite diferenciar los pénfigos entre sí	IgG intercelular	IgG intercelular	IgG intercelular y en la membrana basal
IFI	IgG, contra sustancia intercelular epidérmica (desmogleína de desmosomas) • Positivo en el 75% de pacientes (MIR). • Concentración de Ac proporcional a actividad. • Puede presentar Ac anti-desmogleína 1 y desmogleína 3.	IgG, contra sustancia intercelular epidérmica • Positivo en el 85% de pacientes.	IgG, contra sustancia intercelular epidérmica • Positivo en el 70% de pacientes.	(+)
TRATAMIENTO	Corticoides tópicos/sistémicos Inmunosupresores	Corticoides tópicos/sistémicos	Retirar el fármaco	Resistente a los tratamientos Extirpación del tumor, inmunosupresores sistémicos, plasmaféresis
PRONÓSTICO	El de peor pronóstico, mortalidad 10% (MIR)	Forma de pénfigo de mejor pronóstico	Recuperación espontánea tras retirar el fármaco: • Fco. con grupo tiol: 40-50%. • Fco. sin grupo tiol: 15%.	La mayoría mueren por complicaciones

Tabla 1. Dermatitis ampollas adquiridas.

	DERMATOSIS AMPOLLOSAS ADQUIRIDAS (CONT.)				
	AMPOLLAS SUBEPIDÉRMICAS (NIKOLSKY NEGATIVO)				
	PENFIGOIDE AMPOLLOSO DE LEVER (MIR 17, 10; MIR 14, 215)	PENFIGOIDE DE MEMBRANAS MUCOSAS (P. CICATRICAL)	HERPES GESTATIONIS	DERMATITIS HERPETIFORME (ENFERMEDAD DE DUHRING-BROCQ)	EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA ADQUIRIDA
LOCALIZACIÓN	Abdomen Cara interna de MMSS y MMII	MUCOSAS Boca>Conjuntiva> Laringe	Periumbilical Miembros inferiores	(simétricas) Codos, rodillas Lumbosacro	Dorso de manos, pies y codos
CLÍNICA	- Ampollas tensas en piel urticariforme - Prurito	Tendencia a dejar cicatrices, sobre todo conjuntivales	Vesículas "Muy pruriginosas"	Pápulas – vesículas y costras Prurito "intenso"	Hiperfragilidad cutánea Ampollas en zonas de roce Cicatriz residual
MUCOSAS	Sí (30%)	El 30% afecta la piel además de mucosas	Raro (20%)	Raro	Variable
EDAD	Anciano (MIR)	Anciano	Embarazo	Joven	Joven
VARIANTES CLÍNICAS		Brunsting-Perry: lesiones localizadas en cuero cabelludo y cara que dejan cicatrices Puede producir alopecia permanente			
ETIOLOGÍA	?	?	? NOTA: La erupción cutánea más frecuente en el embarazo es la llamada "Pápulas y placas urticariformes de embarazo", la inmuno es negativa	- Intolerancia al gluten (clínica intestinal de celíaca) en el 30% de los pacientes que cursan con DH (MIR). - Biopsia intestinal positiva para celiaquía 90% de pacientes (MIR 15, 145). - HLA B8 y DR3 positivo en el 80%.	- Asociación con enfermedad inflamatoria intestinal, amiloidosis, linfoma, mieloma. - Puede ser inducido por fármacos.
AMPOLLA	Subepidérmica con eosinófilos en el infiltrado (eosinofilia en sangre periférica: 50%)	Igual al penfigoide Característico: fibrosis en fases avanzadas	Subepidérmica con eosinófilos en el infiltrado	Subepidérmica Microabscesos en papilas dérmicas constituidos por neutrófilos y eosinófilos	Subepidérmica
IFD	IgG y/o C3 lineal en la membrana basal	Igual al penfigoide pero a menudo negativa	C3 en lámina lúcida, IgG	IgA granular y C3 en papilas dérmicas (MIR)	IgG lineal con/sin C3 en la membrana basal
IFI	IgG contra hemidesmosoma - Positivo en el 75% de pacientes. - Los Ac se dirigen contra antígenos de la membrana basal (BP180 y BP230), que son responsables de la adhesión dérmico-epidérmica.	IgG contra lámina lúcida No siempre positiva	Factor HG + IgG antimembrana basal Antígeno en hemidesmosoma	- No se detectan anticuerpos contra la membrana basal circulantes, no se conoce el antígeno, pero está en la parte alta de la dermis (papilas). - Anticuerpos antigliadina, antiendomiso y antirreticulina positivos.	Anticuerpos contra el colágeno VII de las fibrillas de anclaje de la membrana basal, en la lámina densa (50%)
TRATAMIENTO	Corticoides tópicos/sistémicos Inmunosupresores	Corticoides tópicos/sistémicos Inmunosupresores Cirugía	Corticoides tópicos/sistémicos Antihistamínicos sistémicos Autolimitado Involución tras parto	- Dapsona. - Dieta exenta de gluten, cura el cuadro cutáneo e intestinal (MIR), permite reducir dapsona.	Corticoides sistémicos Sulfona Inmunosupresores
PRONÓSTICO	Autolimitado	Ceguera	5% neonatos con lesiones. - Rebotes en nuevos embarazos.	Bueno	Bueno

Tabla 1 (continuación). Dermatitis ampollosas adquiridas.

Tema 5

Paniculitis

(MIR 10, 16)

Autores: Jara Valtueña Santamaría, H. C. U. de Valladolid (Valladolid). José María Ortiz Salvador, H. C. U de Valencia (Valencia). Ana María Delgado Márquez, H. U. Rey Juan Carlos (Móstoles, Madrid).

Enfoque MIR

Es importante que recuerdes el estudio anatomopatológico (septal, lobulillar, con o sin vasculitis); es una de las preguntas más frecuentes. Además, las paniculitis más preguntadas son el eritema nodoso y la vasculitis nodular o eritema indurado de Bazin, de modo que sólo se da algún dato de estas entidades. Hay algunas paniculitis que tienen algún dato clínico o histológico que las hace características, esos datos también se detallarán.

5.1. Eritema nodoso (EN)

Es la paniculitis más frecuente. Es una paniculitis septal sin vasculitis.

Etiología

- Idiopático: el más frecuente.
- Agentes microbianos: infecciones respiratorias altas por estreptococo β -hemolítico, primoinfección tuberculosa (sobre todo en niños).
- Enfermedades sistémicas: sarcoidosis (síndrome de Löfgren = eritema nodoso, fiebre y adenopatías hiliares), enfermedad de Crohn, Behçet.
- Fármacos: anticonceptivos.

Clínica

Afecta sobre todo a mujeres entre 15 y 40 años.

Comienza con pródromos de fiebre, artralgias y/o artritis de grandes articulaciones.

Después aparecen unos nódulos profundos, eritematosos, dolorosos, de color rojo brillante, que se localizan en cara anterior de miembros inferiores de forma bilateral y simétrica.



Figura 1. Eritema nodoso.

Puede afectar a la cara (MIR). Curan sin dejar cicatriz. Es típico de mujeres jóvenes.

Es autolimitado, desapareciendo en 1 a 2 meses, recidivando con frecuencia.

Tratamiento

Reposo, AINE.

5.2. Eritema indurado de Bazin (MIR)

Se asocia a tuberculosis pero no se cultiva el bacilo de la TBC en las lesiones aunque el Mantoux es positivo. Está mediada por inmunocomplejos. Es una paniculitis lobulillar con vasculitis.

Clínica

Son características las lesiones en cara posterior de las piernas, así como que las lesiones se ulceren y dejen cicatriz. Es típico de mujeres de 30 a 50 años.

ERITEMA NODOSO	VASCULITIS NODULAR
• Anterior. • Agudo. • Mujer menor de 30 años. • No cicatriz. • Septal sin vasculitis. • No se ulcera. • Idiopático; infección estreptocócica.	• Posterior. • Crónico. • Mujer 30-50 años. • Cicatriz. • Lobulillar con vasculitis. • Se puede ulcerar. • Idiopática.

Tabla 1. Eritema nodoso vs vasculitis nodular.

Tratamiento

Tuberculostáticos.

Recuerda...

La vasculitis nodular es un cuadro idéntico al eritema indurado de Bazin, pero la diferencia estriba en que no tiene relación con *Mycobacterium tuberculosis*. Fíjate que ambos cuadros pueden diferenciarse del eritema nodoso por la histología; además, en el eritema nodoso las lesiones son dolorosas, calientes al tacto y no se ulceran.

5.3. Necrosis grasa pancreática

Se asocia a pancreatitis o a cáncer pancreático.
 Su dato más característico es la presencia de lipasa aumentada.
 Histología: necrosis grasa extensa y células fantasma (MIR 18, 198).

5.4. Panarteritis nodosa

Es una vasculitis necrotizante de las arterias de pequeño y mediano calibre.

Clínica

Aparición de nódulos subcutáneos rojo brillantes que siguen el trayecto de las arterias afectas. Se afectan preferentemente los miembros inferiores. Cuando estos nódulos desaparecen quedan úlceras.

También aparece livedo reticular (la livedo reticular en estallido es patognomónica).

Recuerda...

La paniculitis histiocítica citofágica es una paniculitis lobulillar sin vasculitis que tiene una histología característica: células "en bolsa de judías"

	CON VASCULITIS	SIN VASCULITIS
SEPTAL (AFECTA SEPTOS DEL TEJIDO CELULAR SUBCUTÁNEO)	PAN (panarteritis nodosa) Tromboflebitis migratoria Esclerodermia aguda	EN (Eritema nodoso) (MIR) Necrobiosis lipóidica Esclerodermia crónica
LOBULILLAR (AFECTA LOBULILLOS DEL TEJIDO CELULAR SUBCUTÁNEO)	Eritema indurado de Bazin	El resto

Tabla 2. Clasificación de las paniculitis (MIR 10, 16).

Tema 6

Infecciones cutáneas

Autores: José María Ortiz Salvador, H. C. U de Valencia (Valencia). Ana María Delgado Márquez, H. U. Rey Juan Carlos (Móstoles, Madrid). Jara Valtueña Santamaría, H. C. U. de Valladolid (Valladolid).

Enfoque MIR

En primer lugar no dupliques la información, hay enfermedades que en el manual de Infecciosas también se explican, por lo que lo mejor es que en el temario de Dermatología o en el de Infecciosas rellenes los datos que faltan de modo que tengas un solo foco de información y no tengas que mirar la materia por duplicado.

- VIH: apréndete las manifestaciones cutáneas más frecuentes y los datos clave que te dan el diagnóstico.
- TBC: fíjate en las características clínicas que diferencian los sub-tipos de TBC cutáneas.
- Enfermedades bacterianas y fúngicas: fíjate en la manifestación cutánea típica y su tratamiento.

No debes aprender dosis de tratamiento y pautas, salvo en los casos en que hayan sido preguntadas previamente en el MIR.

Abreviaturas correspondientes son: M/O: microscopio óptico; M/E microscopio electrónico; LW: luz de Wood.

6.1. Micosis superficiales

Dermatofitos

Parasitan estructuras queratinizadas.

- Se dividen en función de la estructura que parasitan en:
 - *Trichophyton*: puede afectar piel, pelo y/o uña.
 - *Epidermophyton*: piel.
 - *Microsporum*: piel y pelo.
- Se dividen en función del lugar donde viven en:
 - Zoofílicos: parasitan animales.
 - Geofílicos: se encuentran en el suelo.
 - Antropofílicos: parasitan al hombre, a diferencia de los otros tienen poca respuesta inflamatoria.

Clínica

Recuerda...

Si te plantean un caso para diagnóstico piensa en tiña si te cuentan que es un niño, que tiene un gato o un conejo que tan de moda están ahora. Ojo si te dicen que tiene perro porque debe encendérsese la luz de la *Rickettsia conorii* (Fiebre Botonosa Mediterránea).

- **Granuloma tricofítico de Majocchi**: infección de los folículos por un hongo, muy típico en las piernas de las mujeres que se depilan.
- **Tiña de incógnito**: presenta una morfología atípica debido al tratamiento con corticoides.
- **Tiña de mano**: el agente que la produce más frecuentemente es el *T. rubrum*.
- **Tiña de pies**: o pie de atleta (su agente más frecuente es también el *T. rubrum*).
- **Dermatofitides**: lesiones alejadas del foco infeccioso, resultado de reacción alérgica a hongos o sus productos. El hongo no se aísla. Desaparece espontáneamente al curar la tiña.
- **Sicosis micótica**: la sicosis micótica es como la tiña inflamatoria del cuero cabelludo pero localizada en la barba.



Figura 1. Tinea cruris.

Tratamiento

- **Tópico**: ciclopiroxolamina, ketoconazol, miconazol, terbinafina...
- **Sistémico**.
 - Fluconazol.
 - Itraconazol: forma parte de los imidazoles, que inhiben la síntesis de ergosterol, que es un componente de la membrana fúngica (**MIR**).
 - Terbinafina: es el más efectivo y muy seguro, no sirve para la *Candida* si lo administramos por vía oral, pero por vía tópica sí que lo es.
 - Griseofulvina: es el más seguro y se usa en la tiña capitis de los niños (**MIR 11, 153**).
 - Las micosis profundas se tratan con **anfotericina B**, vía intravenosa (única vía de administración).

	TIPO	CARACTERÍSTICAS			TRATAMIENTO	
TIÑA DE LA PIEL LAMPIÑA	Tiña corporis (Herpes circinado)	Lesiones redondeadas con borde eritematoso y descamativo			Local	
	Tiña pedis (Pie de atleta)	Maceración, fisuras y descamación interdigital			Local	
	Tiña cruris (Eccema marginado de hebra)	Placa inguinal bilateral con borde eritematoso y descamativo			Local	
TIÑA DE LOS ANEJOS	Tiña capitis	Niño con lesión en la cabeza			Sistémico	
		• Inflamatoria = alopecia cicatricial. - Lesión en cuero cabelludo con pústulas (signo de la espumadera). - Suelen ser por hongos zoofílicos. • No inflamatoria = no alopecia cicatricial.				
			ESPORAS PARASITACIÓN	PLACAS ALOPÉCICAS PELOS ROTOS		LUZ DE WOOD
		b1 MICROSPORÍDICA	Pequeñas Ectótrix	Grande, única		Positiva
		b2 TRICOFÍTICA	Grandes Endótrix	Pequeñas, múltiples	Negativa	
	Tiña ungueal	Daño subungueal distal (hiperqueratosis)			Sistémico	

Tabla 1. Tiñas.

Diagnóstico

Examen al M/O de muestras con KOH al 10%.

Cultivo en medio de Saboraud.

LW (color verde brillante si *Microsporum*).

Pitiriasis versicolor

Es la micosis más frecuente. Afecta a ambos sexos por igual. El consenso actual es que la *Malassezia globosa* es la especie más frecuentemente asociada con este proceso, sin embargo, en algunos textos puede aparecer *Malassezia furfur* (ambos hongos saprofitos).

Clínica

Aparecen máculas de coloración variable (marronáceas, rosadas, hipocrómicas) en tronco (MIR), que al ser raspadas se descaman finamente, lo que se conoce como signo de la uñada. Recidiva con frecuencia.

Diagnóstico

- Fluorescencia LW **positiva**.
- Examen directo con KOH, da imagen de **espaguetis y albondiguillas**.

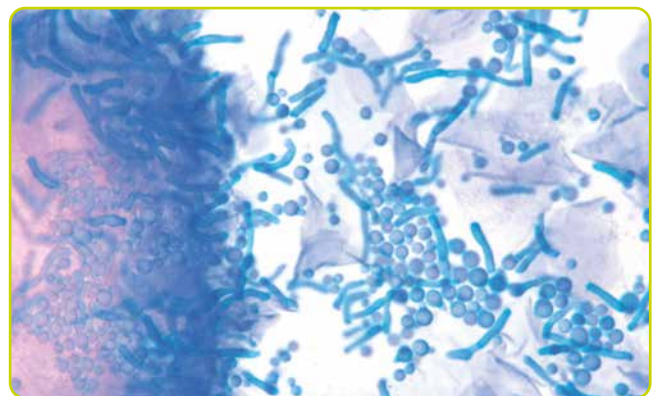


Figura 2. Imagen de "espaguetis y albondiguillas" de la pitiriasis versicolor.

Tratamiento

Antifúngicos tópicos o sulfuro de selenio.

En los pacientes inmunodeprimidos es necesario tratamiento oral por el riesgo de septicemia (MIR).

Candidiasis mucocutáneas

La *Candida* es un hongo levaduriforme capaz de producir filamentos (MIR) que pertenece a la flora natural: orofaríngea, genital femenina, tracto gastrointestinal, piel dañada. La *C. albicans* es la más frecuente.

Hay varios factores predisponentes: todo lo que produzca inmunosupresión (MIR), humedad y maceración induce la aparición de infecciones por *Candida*. Además, como es un hongo saprofito, la toma de antibióticos por vía oral también predispone a su aparición. Por último, los anticonceptivos orales y la diabetes también la favorecen.

Formas clínicas

• Mucosas.

- Oral.
 - **Muguet** (en recién nacidos, ancianos diabéticos e inmunodeprimidos): se trata de una membrana blanquecina grumosa que se desprende fácilmente con el raspado. Localizada en la lengua y mucosa yugal.
 - **Queilitis angular** (boqueras, en la comisura bucal).
 - **Glositis romboidal**: elevación ovalada o romboidal, indurada, en dorso de lengua. La superficie es brillante, lisa y de color rojo.
 - **Lengua negra vellosa**: placa amarillenta o marrón en el dorso de la lengua constituida por filamentos entrelazados.
- Vulvovaginitis (ver manual de Ginecología y Obstetricia).
- Balanitis (MIR 14, 216): la balanitis candidiásica se manifiesta como pápulas umbilicadas y pústulas eritematosas y dolorosas en el glande, que son maceradas por el prepucio sobreadyacente para originar erosiones. En ocasiones pueden formarse fisuras o úlceras.

El coito con una mujer infectada es un factor de riesgo, aunque también existen infecciones sin contacto sexual. La circuncisión es factor protector.



Figura 3. Muguet oral.

• Cutánea localizada.

- **Intertrigo**: placa roja con fisuras en el fondo del pliegue y **lesiones satélite** periféricas papulosas. Las lesiones se localizan en los pliegues.
- **Erosio interdigitalis blastomicética**: entre los dedos de las manos, en un pliegue aparece una zona eritematosa con una fisura central. Hay que diferenciarla del eccema irritativo del ama de casa que afecta los pliegues de varios dedos.
- **Paroniquia**: en el pliegue proximal de la uña aparece eritema, edema y supuración espontánea (MIR).
- La **candidiasis cutánea crónica** aparece por disfunción de los linfocitos T (MIR).



Figura 4. Intertrigo candidiásico.

• Cutánea generalizada.

- Candidiasis congénita.
- Candidiasis diseminada.
- Candidiasis sistémica por heroína marrón cortada con limón: nódulos profundos dolorosos, pústulas en cuero cabelludo y barba, endoftalmitis, abscesos en región condroesternal y afectación osteoarticular.

Tratamiento

- Formas cutáneas localizadas: azoles tópicos, con excepción de la paroniquia crónica que requiere fluconazol oral.
- Mucosas: fluconazol vía oral.
- Formas cutáneas generalizadas: tratamiento por vía sistémica.

6.2. Micosis linfáticas

Esporotricosis

Sporothrix schenckii es un hongo dimórfico cuyo hábitat natural es la vegetación, viva o inerte. La esporotricosis (MIR 16, 50) es una micosis subcutánea que aparece por ello típicamente en jardineros, por inoculación de esporas tras un pinchazo accidental en manos o antebrazo (clásicamente con un rosal).

El cuadro clínico es bastante característico: en el lugar del pinchazo aparece una lesión ulcerada de evolución tórpida que se asocia a adenopatías y linfangitis regional (aparición de nódulos que siguen el trayecto de los linfáticos del brazo). Se diagnostica con cultivo de pus o lesiones cutáneas. El tratamiento es con yoduro potásico o itraconazol.

6.3. Infecciones bacterianas

Impétigo (MIR)

Dos tipos:

- Ampollosa: causado por *S. aureus* grupo II-Fago; es menos frecuente y cursa con ampollas además del cuadro clínico detallado de abajo.
- Contagioso: causado por *S. aureus* y estreptococo del grupo A.



Figura 5. Impétigo contagioso.

Clínica (MIR 16, 157)

Las lesiones de ambas formas son costras (costra melicérica) que se localizan alrededor de orificios naturales de la cara (MIR). No hay sintomatología sistémica. El reservorio en el hombre del estafilococo es la nariz.

Los impétigos estreptocócicos pueden complicarse posteriormente con una glomerulonefritis, pero esto ocurre con muy poca frecuencia.

Diagnóstico

En el cultivo crecen gérmenes grampositivos (MIR).

Tratamiento

Mupirocina tópica (de elección (MIR)) y/o antibióticos por vía oral (cloxacilina, eritromicina) en caso de lesiones extensas.

Recuerda...

La fiebre reumática es una complicación de las infecciones faríngeas por estreptococo, pero las infecciones cutáneas por estreptococo no la producen (MIR) pero ambas pueden producir glomerulonefritis postestreptocócica.

Celulitis-Erisipela

	CELULITIS	ERISPELA
AGENTE	Streptococo grupo A / <i>Staphylococcus aureus</i>	Streptococo grupo A
TEJIDO AFECTO	Tejido celular subcutáneo	Dermis
CLÍNICA	Placa eritematosa dolorosa en pierna o cara Fiebre y leucocitosis	
	Mal delimitada	Bien delimitada
TRATA-MIENTO	Cloxacilina vía oral o intravenosa	

Tabla 2. Celulitis vs Erisipela (MIR).



Figura 6. Erisipela.

SSSS (*Staphylococcal Scalded Skin Syndrome*) o enfermedad de von Rittershain

	ESCALDADURA ESTAFILOCÓCICA (SÍNDROME RITTER) O SSSS	NET (NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA) (SÍNDROME LYELL)
ETIOLOGÍA	Toxina del estafilococo dorado fago grupo II tipo 71	Fármacos
EDAD	Niño	Adulto-viejo
HISTOLOGÍA	Acantólisis	Necrosis epidérmica
NIKOLSKY	Positivo en toda la piel	Positivo en lesiones
CLÍNICA	Similar en ambos procesos, fiebre + piel roja + despegamiento de la piel (sobre todo periorificial en el SSSS)	
	Dolor de la piel, niño irritable No alteración de estado general	Gran afectación de estado general
MUCOSAS	No o poco afectas	Sí afectas, típico
TRATA-MIENTO	Cloxacilina	Corticoides? controvertidos
MORTALIDAD	Baja	Alta

Tabla 3. SSSS vs NET.

Recuerda...

El estafilococo dorado y el estreptococo del grupo A producen toxinas que son capaces de actuar contra la desmogleína que une los queratinocitos en la capa granulosa. Estas toxinas están involucradas en el desarrollo de varios cuadros cutáneos (Síndrome del shock tóxico, escarlatina y SSSS).

No se aísla el estafilococo en las zonas de despegamiento cutáneo sino que normalmente puede aislarse en el foco de inicio de la enfermedad (orificios nasales, muñón umbilical, infección ORL).

Síndrome del shock tóxico (SST) (MIR)

Está provocado por la toxina TSST-I o exotoxina C, producida por *S. aureus*. Este cuadro también lo puede provocar excepcionalmente el estreptococo del grupo A. Se asocia con el uso de tampones y la menstruación.

Clínica

Instauración rápida.

- Eritema cutáneo generalizado y mucosas afectas con posterior descamación. **Muy evidente en zona palmoplantar** (tras dos semanas del cuadro agudo).
- Fiebre $>38,9^{\circ}\text{C}$.
- Rabdomiólisis.
- Hipotensión.
- Fracaso de tres o más sistemas orgánicos.

Tratamiento

Cloxacilina i.v.

Infecciones bacterianas de los anejos

Foliculitis

Pústula centrada por un pelo (producida por estafilococo).

Forúnculo

Infección de la glándula pilosebácea (también producida por estafilococo). En la cara son especialmente peligrosos por el riesgo de tromboflebitis del seno cavernoso, sobre todo los situados a nivel del triángulo "de la muerte" de Filatow (triángulo nasogeniano labial) (MIR).

Ántrax

Aparece por coalescencia de varios forúnculos. Se aprecia una placa eritematoedematosa con varias aberturas que liberan un material purulento. No debe confundirse con el carbunco o pústula maligna, cuyo agente desencadenante es el *Bacillus anthracis* (transmitido por ganado, no hay contagio interhumano) y que cursa con una úlcera de fondo necrótico indolora en la cara o MMSS y que se trata con penicilina.

Erisipeloide

Producido por *Erysipelothrix rhusiopathiae*. La infección se produce por contagio directo, sobre todo con animales muertos, por eso se ve en matarifes, carniceros, pescadores. Consiste en la aparición de una placa bien delimitada, eritematoviolácea, en la mano, dedos o antebrazo.

Tratamiento

Penicilina.



Figura 7. Erisipeloide.

Eritrasma

Producido por *Corynebacterium minutissimum*.

Placa eritematosa de bordes bien definidos, localizada en ingles o axilas.

LW: Rojo coral; sirve para diferenciarlo de la tiña inguinal.

Tratamiento

Eritromicina tópica u oral.



Figura 8. Eritrasma.

Infecciones cutáneas por Pseudomonas

- Uñas verdes.
- Ectima gangrenoso: úlcera necrótica en pacientes inmunodeprimidos.
- Foliculitis de las piscinas: pápulas eritematosas y alguna pústula en tronco de una persona que se ha metido en una piscina, sauna, baño turco...
- Infección periumbilical en el recién nacido.
- Celulitis tras clavarse un clavo.

6.4. Infecciones por micobacterias

Tuberculosis cutáneas

(Ver manual de Infecciosas y Microbiología)

Enfoque MIR

En todos los años de MIR, nunca se ha preguntado nada acerca de la tuberculosis cutánea, de modo que no pierdas mucho tiempo, fíjate en el lupus vulgar y la TBC verrucosa.

Lepra. Enfermedad de Hansen

(Ver manual de Infecciosas y Microbiología)

6.5. Dermatitis por virus

(Ver manual de Infecciosas y Microbiología) (MIR 19, 12)

Enfoque MIR

Está resumido al máximo, pero fíjate bien en los detalles, que sí que los preguntan en el MIR. Recuerda que el signo guía para diagnosticar la lepra es la anestesia de las lesiones.

Molluscum contagioso (MIR 20, 60; MIR 19, 11)

Causado por poxvirus. Se trata de una infección vírica que se manifiesta en forma de pápulas umbilicadas. Es típica de niños y se transmite por contacto directo a través de fómites (aunque aparezca en el área genital, no es necesario descartar abuso sexual). En cambio, en adultos sí se puede transmitir por vía sexual. El tratamiento de primera línea es la eliminación directa mediante curetaje o crioterapia, pero otros tratamientos como el imiquimod tópico han demostrado ser eficaces; también es válida la observación sin tratamiento.

6.6. Zoonosis y parasitosis

Enfoque MIR

En general esto no lo preguntan en el MIR, así que aprende este par de detalles.

Escabiosis o sarna

Producida por el ácaro *Sarcoptes scabiei*. Se caracteriza por prurito generalizado de predominio nocturno familiar.

Las lesiones se localizan en manos, pies y genitales.

La manifestación clínica típica es el surco acarino, en cuyo interior se alberga el parásito.

En los VIH aparece la sarna noruega, que pica poco y se contagia mucho por presentar en la piel millones de parásitos.

Se trata con permetrina al 5% en crema o con lindano tópico al 1% (este último NO en embarazadas ni neonatos). En la sarna noruega se emplea la ivermectina oral.

Pediculosis

La pediculosis capitis es la más frecuente.

La pediculosis pubis cursa con máculas cerúleas (parduzcas) en el área genital.

6.7. Enfermedades de transmisión sexual

(Ver manual de Infecciosas y Microbiología)

Tema 7

Manifestaciones cutáneas del SIDA

Autores: Jara Valtueña Santamaría, H. C. U. de Valladolid (Valladolid). Ana María Delgado Márquez, H. U. Rey Juan Carlos (Móstoles, Madrid). José María Ortiz Salvador, H. C. U de Valencia (Valencia).

(Ver manual de Infecciosas y Microbiología)

Tema 8

Neoplasias cutáneas

Autores: José María Ortiz Salvador, H. C. U de Valencia (Valencia). Jara Valtueña Santamaría, H. C. U. de Valladolid (Valladolid). Mikel Maeztu, H. U. Basurto (Bilbao).

Enfoque MIR

Dentro del bloque de Dermatología, este tema es de los más preguntados últimamente. Estudia bien el melanoma. Del resto, lo más importante aparece en las tablas.

8.1. Neoplasias cutáneas benignas

Queratosis seborreica (MIR 10, 133)

Es el tumor epitelial benigno más frecuente. Es propia de la edad avanzada y de la raza blanca.

Clínicamente, se caracteriza por la aparición de máculas amarillentas que progresivamente crecen y se pigmentan, adquiriendo un color marrón-negruzco; finalmente pueden hacerse verrugosas. Es característica la superficie untuosa y rugosa al tacto, con tapones córneos en los orificios foliculares.

Generalmente son asintomáticas aunque en ocasiones pueden ser pruriginosas.

Puede aparecer en cualquier zona cutánea salvo mucosas, palmas y plantas. Las localizaciones más frecuentes son la cara, el tronco y el dorso de las manos.

No requiere tratamiento salvo que existan dudas diagnósticas con procesos malignos, en cuyo caso se procederá a la extirpación. La crioterapia es el tratamiento de elección en casos sintomáticos o que provoquen problemas estéticos.



Figura 1. Queratosis seborreica (imagen dermatoscópica).

8.2. Lesiones precancerosas (MIR)

Son cambios tisulares cuya evolución natural lleva al desarrollo de un tumor maligno.

Queratoacantoma

Tumor de evolución rápida (se hace muy grande en pocas semanas), en áreas expuestas, que involuciona tras tres meses de crecimiento. Se da en ancianos. Clínicamente corresponde a una pápula redondeada o rojiza centrada por un tapón córneo. Actualmente se considera un carcinoma epidermoide bien diferenciado. La rapidez en la instauración debe hacernos pensar en queratoacantoma en lugar de carcinoma epidermoide clásico. De todos modos, es obligatorio realizar biopsia para confirmar el diagnóstico.



Figura 2. Queratoacantoma.

Queratosis actínica

Es un carcinoma espinocelular *in situ* que puede evolucionar a carcinoma espinocelular invasor (MIR). Aparece en ancianos de piel blanca expuestos a radiación solar (MIR).

Profilaxis con fotoprotectores.

El tratamiento se realiza con crioterapia o tratamientos tópicos (5-fluoracilo, imiquimod, diclofenaco sódico o ingenol mebutato).

Leucoplasia oral

Es un término exclusivamente clínico que hace referencia a una placa blanquecina, homogénea o moteada, con bordes bien definidos e irregulares, persistente tras raspado (MIR 10, 141), que puede aparecer en cualquier localización de la mucosa oral. Su forma más frecuente es la leucoplasia homogénea, común en la mucosa yugal.

Su desarrollo se encuentra estrechamente relacionado con el consumo de alcohol y tabaco (MIR 13, 19), aunque también con el roce de dentaduras, radiación solar...



Figura 3. Leucoplasia oral. Imagen preguntada en el MIR 2013.

Se considera un trastorno premaligno (MIR) y es necesario realizar una biopsia para evaluar el grado de displasia y excluir un carcinoma epidermoide (MIR 13, 20). Cuando hay ulceración, fisuras y/o infiltración hay que sospechar malignización.

Queilitis actínica

Lesión precancerosa de labio inferior que es como la queratosis actínica pero localizada en el labio (MIR).

Está en relación con el sol y el tabaco. Se trata evitando la causa. La queilitis actínica también es conocida como queilitis abrasiva de Manganotti.

Nevus sebáceo de Jadassohn

Tumor congénito, frecuente en cuero cabelludo, que puede pasar por tres fases:

1. Nacimiento: placa de alopecia.
2. Pubertad: placa verrugosa.
3. Adulta: fase tumoral con desarrollo de tumores benignos (siringocistoadenoma papilífero) o malignos (carcinoma basocelular, el más frecuente). Es más frecuente que desarrolle tumores benignos que malignos. La base del tratamiento es la observación.



Figura 4. Nevus sebáceo organoide o de Jadassohn.

Nevus displásico

Son nevus con melanocitos displásicos que tienen un potencial de evolución a melanoma (MIR).

Xeroderma pigmentosum (MIR)

Dermatosis de herencia autosómica recesiva debida a defectos en la reparación del ADN que se manifiesta en la niñez y que predispone al desarrollo de múltiples tumores cutáneos de todo tipo (ver manual de Neurología y Neurocirugía).

LESIONES QUE PUEDEN EVOLUCIONAR TANTO A BASOCELULAR COMO A ESPINOCELULAR

- Queratosis actínica (más frecuente a espinocelular).
- Radiodermatitis crónica.
- Queratosis arsenicales (más frecuente a basocelular).
- Nevus sebáceo de Jadassohn (más frecuente a basocelular).
- Queratosis por hidrocarburos.
- Xeroderma pigmentario.
- Epidermodisplasia verruciforme.

LESIONES QUE PUEDEN EVOLUCIONAR A BASOCELULAR

- Síndrome de Gorlin.
- Tumor fibroepitelial premaligno de Pinkus.

LESIONES QUE PUEDEN EVOLUCIONAR A ESPINOCELULAR

- Cutáneas:
 - Poroqueratosis.
 - Dermatitis inflamatorias crónicas:
 - Lupus tuberculoso.
 - Úlceras.
 - Fístulas.
 - Osteomielitis crónica.
 - Quemaduras.
 - Liquen erosivo.
- Mucosas:
 - Leucoplasia.
 - Queilitis actínica.
 - Condiloma gigante de Buschke-Lowenstein.
 - Craurosis vulvar.
 - Liquen escleroatrófico.
 - Papilomatosis oral florida.

LESIONES QUE PUEDEN EVOLUCIONAR A MELANOMA

- Léntigo maligno.
- Nevus melanocítico congénito.
- Nevus displásico.
- Nevus azul celular.
- Nevus de Ota y de Ito.
- Xeroderma pigmentario.

Tabla 1. Lesiones precancerosas.

Epidermodisplasia verruciforme de Lewandosky

Enfermedad de herencia autosómica recesiva consistente en una erupción disseminada y precoz de verrugas planas inducidas por el papiloma virus humano. A veces hay disminución de la inmunidad celular. En la edad adulta puede originar carcinomas espinocelulares.

Tratamiento con protección lumínica, retinoides y consejo genético.

Síndrome del nevus basocelular o síndrome de Gorlin

Enfermedad autosómica dominante de expresividad variable.

Aparecen múltiples epitelomas basocelulares a lo largo de la vida, comenzando a edades precoces en cualquier zona, sobre todo en la cara. La facies es característica, además aparecen depresiones puntiformes palmoplantares (PITS). Este síndrome asocia anomalías esqueléticas, mandibulares, oculares y neurológicas.

El tratamiento consiste en la identificación precoz de las neoplasias. El tratamiento de elección de los carcinomas basocelulares centofaciales es la cirugía. En el tronco, especialmente si son múltiples, se puede utilizar el curetaje o la crioterapia.

Nunca se debe emplear la radioterapia para el tratamiento de los tumores.

(Ver tabla 1 en la página anterior)

8.3. Carcinoma basocelular y espinocelular**Enfoque MIR**

Es un tema muy poco preguntado, de modo que no pierdas el tiempo, es suficiente con que te fijes en los datos básicos de la **tabla 2**.

(Ver tabla 2, figura 5 y figura 6 en la página siguiente)



Figura 5. Epitelioma basocelular.

	CARCINOMA BASOCELULAR (MIR 15, 31)	CARCINOMA ESPINOCELULAR
ORIGEN HISTO-LÓGICO	Nidos de células basalioides con células en empalizada en la periferia Estroma peritumoral distinto a la dermis adyacente	Estrato espinoso
LOCALIZACIÓN	Es el tumor maligno más frecuente Cara, lo más frecuente Sobre piel sana	Más frecuente en zonas de mayor exposición solar: cara, manos, labio inferior, pabellón auricular Sobre piel con queratosis actínicas
CLÍNICA	Placa o nódulo perlado y telangiectasias en superficie	Pápula friable o úlcera con serocrosta superficial que sangra episódicamente. Herida o úlcera que no cura (MIR 18, 181).
VARIANTES CLÍNICAS	• Superficial, 2.º en frec. Tronco. Pápula o placa poco elevada. • Ulcus rodens. Muy destructivo, crece en profundidad (MIR). • Ulcus terebrans (terebrante). Casos avanzados del ulcus rodens. • Esclerodermiforme. Responde mal a la radioterapia.	• Carcinoma epidermoide <i>in situ</i>: las células NO invaden la dermis. • Enfermedad de Bowen: afectación piel y mucosas. • Eritroplasia de Queyrat: afectación mucosa del pene.
MUCOSAS	No afecta	Afecta mucosas
TRATAMIENTO	Cirugía de elección: curativa, con riesgo intermedio de recurrencia local y bajo de metástasis (MIR 15, 32) En párpados y cara recidivados → Cirugía de Mohs Vismodegib (inhibidor de la vía de señalización Hedgehog): indicado en casos localmente avanzados no candidatos a cirugía, o con metástasis	Cirugía de elección En párpados y cara recidivados → Cirugía de Mohs En labio de anciano → Radioterapia
	En pacientes muy ancianos con mala calidad de vida y anticoagulados → Radioterapia	
PRONÓSTICO	Excelente - Crece por contigüidad No metástasis linfáticas ni hemáticas	Metástasis linfáticas y hemáticas Sobre todo los de labio inferior, oreja y genitales externos

Tabla 2. Carcinoma basocelular vs carcinoma espinocelular.



Figura 6. Epitelioma espinocelular.

8.4. Melanoma

Enfoque MIR

Conviene estudiar bien todos los aspectos de este tumor ya que se han preguntado en el MIR.

El melanoma es el gran temido de los tumores cutáneos por su agresividad, posiblemente superior incluso a cualquier otro tumor no cutáneo. Es un tumor maligno que se origina de los melanocitos, sobre todo los localizados en la piel. Las características principales de este tumor son la elevada capacidad metastatizante y la pobre respuesta a los tratamientos oncológicos cuando se ha diseminado. Sin embargo, si se extirpa precozmente la supervivencia es muy alta.

El melanoma es algo más frecuente en mujeres, salvo el melanoma nodular que es más frecuente en los varones. El pronóstico es peor en los varones.

Son factores de riesgo para desarrollar un melanoma los siguientes:

- Radiación ultravioleta.
- Fototipo I y II.
- >50-100 nevus comunes.
- Nevus atípicos (MIR).
- Nevus congénito (sobre todo los gigantes) (MIR).
- AP y AF de melanoma.
- Marcadores genéticos.

Los nevus clínicamente atípicos (nevus displásicos) son lesiones precursoras del melanoma (MIR). Otros precursores menos frecuentes son los nevus congénitos. Todos los nevus congénitos tienen capacidad de desarrollar un melanoma pero esta evolución es más frecuente en los nevus congénitos gigantes (MIR).

La microscopia de epiluminiscencia o dermatoscopia es una técnica diagnóstica, no invasiva, que permite ver estructuras morfológicas localizadas en la epidermis, la unión dermoepidérmica y la dermis superficial. Se utiliza en la evaluación clínica de las lesiones pigmentadas, especialmente melanocíticas, permitiendo diferenciar el melanoma, incluso en las fases iniciales, de las lesiones benignas. Es característico de las lesiones melanocíticas la presencia del retículo pigmentado. Son criterios dermatoscópicos que se asocian con el melanoma el retículo

pigmentado atípico, puntos / glóbulos / manchas irregulares, proyecciones radiales, pseudópodos, velo azul-blanquecino, estructuras de regresión, y vascularización irregular.



Figura 7. Melanoma de extensión superficial.

Debe sospecharse clínicamente que una lesión pigmentada corresponde a un melanoma cuando cumple los siguiente criterios (MIR 13, 17):

- A: Asimetría.
- B: Bordes irregulares.
- C: Colores varios y/o cambio de color.
- D: Diámetro mayor de 0,6 cm.
- E: Evolución.



Figura 8. Características clínicas ABCDE del melanoma.

Formas clínicas

El melanoma tiene dos fases de crecimiento, una radial u horizontal (limitada a la epidermis o focalmente en la dermis papilar) y otra vertical o en profundidad que es la que se asocia a la capacidad de producir metástasis. La excepción es el melanoma nodular que crece verticalmente desde el principio.

El melanoma cutáneo primario se clasifica en cuatro grupos principales (ver tabla 3). En ocasiones, un melanoma puede ser amelanótico, esto suele dificultar y retrasar el diagnóstico y por tanto empeorar el pronóstico.

El melanoma puede metastatizar por vía linfática y por vía hemática. La diseminación linfática puede producir satelitosis (lesiones dérmicas o subcutáneas alrededor de la cicatriz del melanoma primario), lesiones en tránsito (en la dirección del drenaje linfático de la zona cutánea donde estaba el melanoma) y adenopatías en los ganglios regionales. La diseminación hemática, asociada a un pronóstico infausto, puede producir metástasis no viscerales (cutáneas y subcutáneas en cualquier localización y ganglionares a distancia) así como metástasis viscerales (estas últimas de peor pronóstico). Las metástasis más frecuentes a órganos internos son las del pulmón, hígado, cerebro y hueso. Dentro de las metástasis viscerales las de peor pronóstico son las que aparecen en hígado, cerebro y hueso.

Diagnóstico

El diagnóstico de confirmación es histológico. Siempre que se pueda, es preferible una biopsia excisional (extirpar el tumor entero). Los tres datos histológicos más relevantes, en cuanto al pronóstico, son el índice de Breslow, el nivel de Clark y la presencia de ulceración.

Niveles de Clark

Son niveles anatómicos de invasión (MIR).

1. Tumor *in situ*, intraepidérmico.
2. Invasión mínima y discontinua de dermis papilar.
3. Invasión continua de dermis papilar sin llegar a reticular.

4. Invade dermis reticular.
5. Invade hipodermis.

Índice de Breslow (MIR 13, 18)

Mide el grosor en milímetros de la tumoración, se empieza a medir desde la capa granulosa hasta la última célula tumoral en profundidad. La supervivencia es inversa al grosor tumoral. Es el que mejor se corresponde con el pronóstico del tumor siempre que los linfáticos no estén afectados y no existan metástasis a distancia (MIR).

Estadios AJCC

- Tumor primitivo sin metástasis linfáticas o sistémicas (estadios I y II).
- Metástasis linfáticas en contigüidad o en ganglios regionales (estadio III).
- Metástasis a distancia (estadio IV).

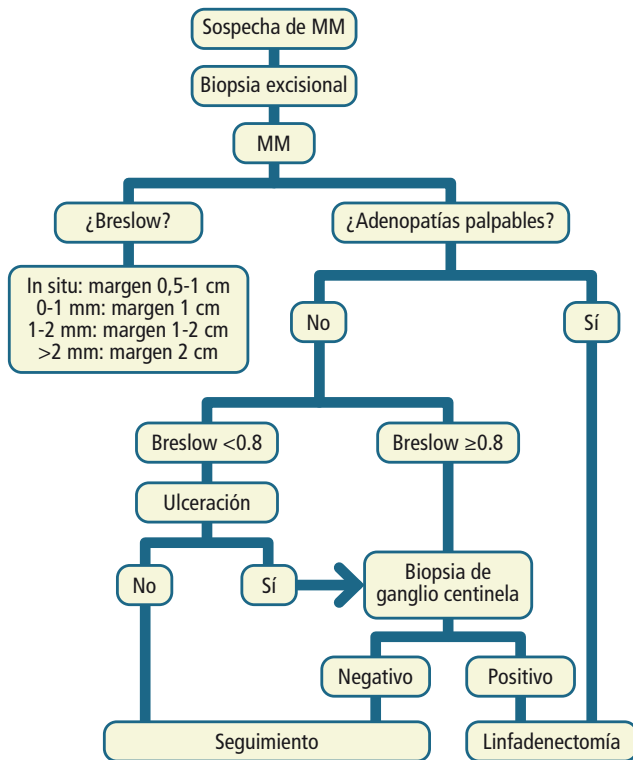
Tratamiento

Ante una lesión cutánea sospechosa de melanoma, se realiza una biopsia excisional, que permite el diagnóstico. Además, el único tratamiento curativo del melanoma es la cirugía, ampliando la biopsia excisional realizada con márgenes de seguridad (exéresis de tejido sano peritumoral) proporcionales al espesor del melanoma o índice de Breslow (MIR 18, 197) (ver figura 9 en la página siguiente).

Además, en aquellos casos con Breslow $\geq 0,8$ mm, y dada la alta agresividad de los melanomas, debe evaluarse la presencia de metástasis ganglionares mediante la técnica del ganglio centinela (MIR 17, 68; MIR): de forma análoga al cáncer de mama, se realiza una biopsia excisional del primer ganglio linfático que recibe drenaje desde la región donde se encuentra el melanoma, y se evalúa si presenta (MIR). Todavía no se ha demostrado que mejore el pronóstico, pero sirve para estadiar mejor el tumor.

	LÉNTIGO MALIGNO MELANOMA (MIR)	MELANOMA EXTENSIÓN SUPERFICIAL	MELANOMA NODULAR	MELANOMA LENTIGINOSO ACRAL
	Mejor pronóstico	+ frecuente raza blanca	Peor pronóstico	+ frecuente razas oriental y negra – frecuente raza blanca
EDAD	Ancianos	Jóvenes	Mediana edad	
LOCALI- ZACIÓN	Zonas fotoexposición crónica: cara	Zonas fotoexposición veraniega: espalda, piernas	Cualquier lugar: no clara relación con fotoexposición	Palmas y plantas: no relación con fotoexposición
EVOLUCIÓN	Léntigo maligno: crecimiento radial (10 años) ↓ Léntigo maligno melanoma: crecimiento vertical	Crecimiento radial (4-5 años) ↓ Crecimiento vertical	Crecimiento vertical desde el inicio (sin fase de crecimiento radial)	

Tabla 3. Melanomas.



MM: melanoma maligno.

Figura 9. Algoritmo terapéutico del melanoma (MIR).

En aquellos casos con ganglio centinela positivo, o si existen adenopatías clínicamente palpables, se realiza vaciamiento ganglionar. El melanoma maligno no es un tumor radiosensible, por lo que la radioterapia no forma parte del arsenal terapéutico del mismo (MIR).

Quimioterapia en el melanoma

Los estadios avanzados del melanoma se pueden beneficiar del tratamiento con quimioterapia, como con interferon y dacarbacina.

Terapia dirigida en el melanoma

Dada la baja eficacia de la quimioterapia convencional, se están investigando nuevos fármacos que actúan inhibiendo de forma selectiva moléculas de cuya expresión o sobreexpresión depende el crecimiento de la neoplasia (tratamiento oncológico "a la carta"). Éstos son fundamentalmente los inhibidores de la vía de las MAP-quinasas:

- **Inhibidores de BRAF:** como efecto adverso común de estos fármacos destaca la aparición de queratoacantomas y carcinomas escamosos (MIR 18, 27).
 - **Vemurafenib:** inhibidor de la mutación V600 del gen BRAF. Útil en los melanomas portadores de dicha mutación: BRAF es el gen que más frecuentemente está mutado en el melanoma (30-70%) (MIR 12, 219), y en más del 90% de los casos se trata de la mutación V600. Está aprobado por la FDA como tratamiento de **primera línea** del melanoma metastásico y/o irresecable quirúrgicamente.
 - **Dabrafenib.**
- **Inhibidores de MEK.**
 - **Trametinib:** ha demostrado buenos resultados en combinación con dabrafenib.

Otra vía de tratamiento es la inmunoterapia, donde destacan:

- **Ipilimumab:** anticuerpos anti-CTLA-4 inhibidores de los mecanismos de inmunotolerancia.
- **Inhibidores de PD-1:** Nivolumab y Pembrolizumab.

Pronóstico

La primera causa de muerte de los pacientes con melanoma son las metástasis cerebrales.

La localización más frecuente de las metástasis es la piel adyacente al tumor (satelitosis) y los ganglios linfáticos (MIR).

El pronóstico es peor si (por orden de mayor a menor importancia):

- Metástasis a distancia.
- Metástasis ganglionares (incluyendo las satelitosis) (MIR).
- Índice de Breslow (MIR): en los melanomas cutáneos localizados (sin metástasis hemáticas ni linfáticas: estadios I y II) su factor pronóstico más importante es el índice de Breslow (MIR 14, 217).
- Número de mitosis: en los melanomas cutáneos localizados <1 mm de Breslow (T1), el número de mitosis se ha convertido en el segundo factor pronóstico más importante tras el índice de Breslow.
- Ulceración.
- LDH: útil en melanomas con metástasis sistémicas (estadio IV).
- Otros factores de mal pronóstico: localización (mucosas, palmas-plantas, y zona BANS: *back, arms, neck, scalp*), varones, edad avanzada, regresión, invasión vascular y/o neural.

8.5. Linfomas cutáneos

Enfoque MIR

De este tema no preguntan mucho, pero es imprescindible que conozcas los detalles de la micosis fungoide fungoide y la mastocitosis cutánea.

Los linfomas que afectan primariamente la piel son por linfocitos T, que son mucho más frecuentes que los linfomas B primarios. En los linfomas B aparecen nódulos eritematovioláceos en la piel de crecimiento progresivo.

Recuerda...

Los linfomas cutáneos de células B, o linfomas cutáneos primarios de células B, derivan de linfocitos B en distintos estadios de diferenciación y afectan la piel de forma primaria. La afectación cutánea también se puede producir de forma secundaria por un linfoma de células B extracutáneo. La mayoría de los linfomas cutáneos de células B son de bajo grado, muestran un comportamiento indolente y son de buen pronóstico.

La leucemia que más frecuentemente da clínica cutánea es la leucemia mielocítica aguda, siendo la segunda la leucemia mielocítica crónica, en forma de cloromas.

8.6. Linfomas T

Micosis fungoide

Es un linfoma no Hodgkin de linfocitos T colaboradores (MIR). Evolución muy lenta, afecta preferentemente a varones de 55-60 años.

Hay tres variantes clínicas (MIR):

- Fase **macular**: con áreas descamativas y eritematosas en tronco que aparecen y desaparecen. La histología es inespecífica.
- Fase **infiltrativa o de placas**: en la que aparecen placas eritematosas infiltradas. La histología en esta etapa es específica: epidermotropismo con infiltrados de células T atípicas y microabscesos de Pautrier.
- Fase **tumoral**: que puede ser precoz o tras muchos años de evolución. Se pierde el epidermotropismo y se forman grandes acúmulos de linfocitos atípicos en la dermis.

Histopatología

Epidermotropismo con linfocitos T atípicos en la epidermis que pueden llegar a formar nidos denominados microabscesos de Pautrier. La pérdida del epidermotropismo es un signo de mal pronóstico. Infiltrado de linfocitos, con más o menos linfocitos atípicos, en la dermis. Los linfocitos atípicos tienen un núcleo cerebriforme.

Como norma general las lesiones pasan por las tres fases, aunque en ocasiones directamente se desarrolla la fase tumoral.



Figura 10. Micosis fungoide.

Tratamiento

- En fase macular: esteroides tópicos.
- Fase de placas: PUVA y/o mostaza nitrogenada.
- En fase tumoral: radioterapia, poliquimioterapia, retinoides.

Síndrome de Sézary

(Ver manual de Hematología)

8.7. Mastocitosis (MIR)

Son procesos linfoproliferativos del sistema reticuloendotelial, con acúmulo de mastocitos principalmente en piel, aunque también pueden localizarse en otras zonas del organismo. Existen formas puramente cutáneas y formas con afectación sistémica, que pudieran llegar a desarrollar leucemias.

Clínica

Las lesiones cutáneas más frecuentes son maculopápulas eritematomarronáceas, aunque también se puede manifestar como telangiectasias o eritrodermia. En algunas ocasiones, la presencia de mastocitos en la piel puede demostrarse frotando moderadamente la lesión y observando cómo a los pocos minutos de la fricción aparece eritema, hinchazón y prurito. Esta reacción se conoce como el signo de Darier y es característico de las mastocitosis cutáneas, aunque no aparece en todas las formas. La mayoría de mastocitosis cutáneas cursan de forma asintomática, aunque en ocasiones la desgranulación de los mastocitos, al liberarse histamina masivamente, puede llegar a provocar una situación de shock anafiláctico. Entre los desencadenantes de esta desgranulación cabe destacar la ingestión de fármacos como codeína o antiinflamatorios no esteroideos, ciertos anestésicos sistémicos, alcohol, picaduras de insectos y los estímulos físicos (temperaturas extremas, presión, fricción).

En las formas sistémicas es posible la aparición de náuseas, vómitos, diarrea, dolor abdominal, flush, palpitaciones, hipotensión, síncope, broncoconstricción y cefaleas. Parece ser que la triptasa en sangre y la metilhistamina en orina pueden ser buenos marcadores de la afectación de la médula ósea.

Clasificación

I. Mastocitosis indolente.

A. Cutánea.

1. Urticaria pigmentosa: forma más frecuente de mastocitosis cutánea. Más frecuente en la infancia, desapareciendo en la mitad de los casos en la adolescencia. Se localiza preferentemente en el tronco y los muslos. Darier (+).
2. Mastocitoma (MIR 18, 20): nódulo o placa rosado-amarillenta, usualmente única, que aparece en la infancia. Darier (+). Suele desaparecer en la niñez.
3. Telangiectasia macularis eruptiva perstans: máculas rojas telangiectásicas, sobre todo en el tronco. Darier (-). Suelen ser adultos. No respuesta al tratamiento. Muy persistente.
4. Mastocitosis cutánea difusa (eritrodermica).

B. Sistémica (mastocitos extracutáneos en al menos 1 órgano).

II. Mastocitosis con un trastorno hematológico asociado.

- A. Trastornos mieloproliferativos.
- B. Trastornos mielodisplásicos.

III. Mastocitosis agresiva con linfadenopatías y eosinofilia.

IV. Leucemia de mastocitos.

Tratamiento

Evitar desencadenantes degranuladores del mastocito (ejercicio físico, codeína...), antihistamínicos, cromoglicato disódico, PUVA. En formas localizadas cirugía y/o corticoides tópicos potentes.



Figura 11. Mastocitoma.

Tema 9

Patología de los anejos

Autores: Ana María Delgado Márquez, H. U. Rey Juan Carlos (Móstoles, Madrid). José María Ortiz Salvador, H. C. U de Valencia (Valencia). Mikel Maeztu, H. U. Basurto (Bilbao).

Enfoque MIR

No es un tema muy preguntado, fijate en el tipo de acné y el tratamiento más adecuado.

9.1. Acné

Es una enfermedad inflamatoria del folículo pilosebáceo (MIR).

Etiopatogenia

La etiología está directamente relacionada con la presencia de andrógenos. La patogenia parece multifactorial:

- Alteración en la respuesta de la glándula sebácea a los andrógenos (sobre todo 5-alfa-DHT). Es el factor más importante (MIR).
- Herencia.
- Obstrucción del canal pilosebáceo por hipercornificación ductal.
- Aumento de la secreción sebácea con alteración en los lípidos de superficie.
- Microorganismos: *Propionibacterium acnes*, *Staphylococcus epidermidis* y *Malassezia furfur*.

Clínica

Es característico el polimorfismo. Pueden observarse simultánea o sucesivamente lesiones no inflamatorias (comedones), lesiones inflamatorias (pápulas, pústulas, granulomas, nódulos, quistes, fístulas), o lesiones residuales (máculas hiperpigmentadas, cicatrices).

- El **acné conglobata** es una forma de acné severo con nódulos y quistes que suelen dejar cicatriz queloidea residual, más frecuente en varones.
- El **acné fulminans** consiste en un acné conglobata de inicio agudo acompañado de fiebre, artralgias y leucocitosis (MIR).
- El **acné neonatal** es una forma leve que aparece a los dos días del nacimiento. Se debe al paso de hormonas de la madre y es autoinvolutivo.

Recuerda...

La lesión elemental que diferencia el acné de la rosácea es que el acné presenta comedones, mientras que la rosácea no los presenta (MIR).

Tratamiento

Los antibióticos orales se deben administrar durante periodos largos de tiempo (MIR) (ver tabla 1 en la página siguiente).

9.2. Rosácea

Es una dermatosis acneiforme inflamatoria crónica, que afecta generalmente a mujeres entre 30 y 50 años.

Etiopatogenia

La etiología es desconocida. Se ha relacionado con el ácaro *Demodex folliculorum*, con factores que influyen en la labilidad vasomotora (dieta, café, té, alcohol, picantes, sol) (MIR), con factores endocrinos y con disbiosis intestinal.



Figura 1. Rosácea.

Clínica

Eritema facial persistente con telangiectasias. Posteriormente hay brotes de pápulas y pústulas, sin comedones, en mejillas, nariz, frente y mentón. En el varón es frecuente el rinoftima (hiperplasia de los tejidos blandos de la nariz). En ocasiones cursa con blefaritis y conjuntivitis (MIR).

Tratamiento

- Evitar estímulos desencadenantes e irritantes locales.
- Fotoprotección.

TÓPICO	BACTERIOSTÁTICOS	- Los más usados (MIR). - Eritromicina. - Clindamicina. - Combinaciones (eritromicina + zinc, eritromicina + isotretinoína, clindamicina + zinc, clindamicina + peróxido de benzoilo).	Acné leve o leve-moderado Asociados a tratamiento sistémico en acné moderados y severos
	QUERATOLÍTICOS Y COMEDOLÍTICOS	- Peróxido de benzoilo (MIR). - Retinoides (tretinoína, isotretinoína, adapaleno) (MIR). - Ácido acelaico.	
SISTÉMICO	ANTIBIÓTICOS	Los mejores antibióticos (no usar en embarazadas o niños): Tetraciclina, doxiciclina y minociclina.	Acné moderado-severo
	HORMONAS	- Etinil-estradiol. - Acetato de ciproterona.	Mujer Acné moderado-severo
	RETINOIDES (ÁCIDO 13-CIS-RETINOICO) (MIR)	- Queratolítico. - Antiinflamatorio. - Bacteriostático. - Evitar la exposición al sol durante el tratamiento. - Al inicio del tratamiento puede darse un fenómeno de rebrote. - Sequedad de mucosas importante por el tratamiento. - Es teratígeno (MIR). - Hepatotóxico, puede producir aumento de transaminasas, colesterol y triglicéridos. Puede desencadenar efluvio telógeno. - Contracepción eficaz durante el tratamiento hasta un mes tras finalizar tratamiento (MIR). - Se han visto algunos casos en que produce depresión e hipertensión intracraneal benigna (HIB). No asociar a tetraciclinas porque pueden producir HIB. - Puede favorecer el desarrollo de queloides.	Acné severo
	CORTICOIDES		Acné fulminans

Tabla 1. Tratamiento del acné.

- Están contraindicados los corticoides tópicos.
- Tratamiento tópico con antibióticos (metronidazol), ácido acelaico o ivermectina.
- Tratamiento sistémico con antibióticos (tetraciclinas –de elección–, metronidazol) e isotretinoína en casos severos **(MIR)**.
- Para el rinofima, tratamiento quirúrgico.

9.3. Hidrosadenitis supurativa

Inflamación crónica de las glándulas apocrinas **(MIR)**. Se da sobre todo en pacientes jóvenes. Afecta a ingles, axilas y periné. En la fase aguda aparecen nódulos y abscesos que drenan pus, posteriormente se forman tractos sinusoidales y cicatrices, que perpetúan el proceso **(MIR)**. En la fase aguda el tratamiento son antibióticos orales, corticoides intralesionales y drenaje de los abscesos. En la fase crónica se emplean retinoides orales y cirugía. En los casos refractarios está aprobado el uso de adalimumab (anti-TNF). En ocasiones se asocia a acné nódulo quístico grave y a fístulas pilonidales, formando el síndrome de oclusión glandular.

Tema 10

Alopecias

Autores: Jara Valtueña Santamaría, H. C. U. de Valladolid (Valladolid). Ana María Delgado Márquez, H. U. Rey Juan Carlos (Móstoles, Madrid). José María Ortiz Salvador, H. C. U de Valencia (Valencia).

Enfoque MIR

Es un tema poco importante. Las preguntas generalmente hacen referencia a las causas de alopecia cicatricial por lo que debes estudiarlas bien.

10.1. Alopecias no cicatriciales

Procesos cutáneos primarios

Alopecia androgenética (calvicie común)

Está determinada genéticamente pero es necesaria la presencia de andrógenos. Se acompaña de un acortamiento de la fase de anagen y un aumento del número de cabellos en telogen.

Para los varones existe un tratamiento eficaz llamado finasterida, un inhibidor de la 5-alfa-reductasa tipo 2. Evita la progresión de la caída. Es más eficaz en la coronilla. Además se emplean lociones de minoxidil, antiandrógenos orales como el acetato de ciproterona o flutamida (en mujeres), autotrasplante de pelo...

Efluvio telogénico

Pérdida masiva y brusca de gran número de cabellos a los pocos meses de actuar un factor desencadenante: parto, fiebre elevada, acto quirúrgico, estrés, suspensión de anovulatorios, dietas... La repoblación es total en 6-8 meses. El tratamiento consiste en suspender la noxa desencadenante.

Alopecia areata (MIR)

Su etiología es desconocida. Se caracteriza por la aparición brusca de una o varias placas de alopecia, redondeadas, con pelos peládicos (en maza) en los bordes de progresión pudiendo afectar a cualquier área pilosa. En el 33% hay distrofia ungueal. Se asocia frecuentemente a enfermedades autoinmunes. Aparece en los niños, aunque puede aparecer a cualquier edad.

En el tratamiento se han utilizado:

- Corticoides: sistémicos, intralesionales o tópicos (estos son poco efectivos).
- Irritantes tópicos: antralina.
- Producción de un eczema alérgico de contacto y posterior aplicación del producto sobre las placas: DNCB, difenciprona,...
- PUVA: sólo en casos severos.
- Minoxidil al 2% o al 5%.
- Tofacitinib (inhibidor de Jak kinasa).

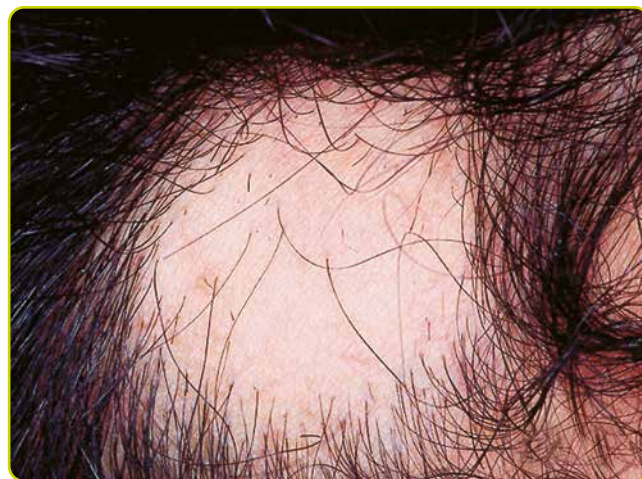


Figura 1. Alopecia areata.

Tiña del cuero cabelludo no inflamatoria

Procesos cutáneos secundarios

Por enfermedades sistémicas

Hipopituitarismo, hipo/hipertiroidismo, hipoparatiroidismo, enfermedades con exceso de andrógenos, lupus eritematoso sistémico, sífilis secundaria, déficits nutritivos carenciales (proteínas, hierro, biotina, zinc).

Por medicamentos

Citostáticos, hormonas, metales, hipocolesterolemiantes, anticonvulsivantes, anticoagulantes, vitamina A y derivados, antitiroideos.

10.2. Alopecias cicatriciales

(Ver figura 2 en la página siguiente)

Traumatismos físicos

Enfermedades cutáneas

Pseudopelada de Brocq

Proceso de etiología desconocida que cursa con lenta destrucción de folículos sin inflamación previa. Afecta sobre todo a mujeres mayores de 40 años. Las placas alopécicas se inician en el vértex y tras unos años hay múltiples placas pequeñas rodeadas de zonas con pelo normal. No tiene tratamiento.

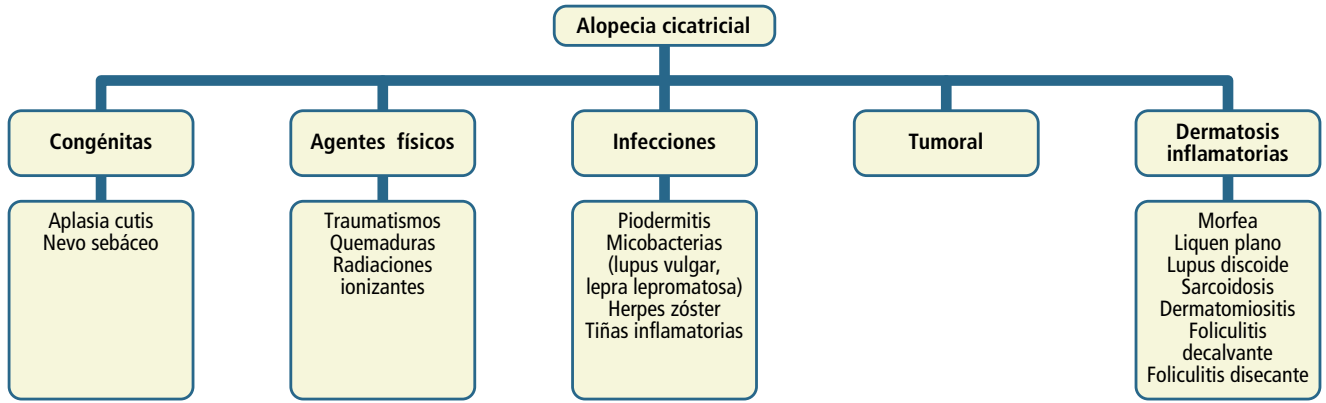


Figura 2. Clasificación etiopatogénica de las alopecias cicatriciales.

Liquen plano pilar (MIR)

Afecta a mujeres de edad media. Inicialmente aparición de pápulas eritematovioláceas, descamativas y posteriormente tapones foliculares y cicatrización.

Alopecia fibrosante frontal

Típica de mujeres posmenopáusicas. Es una variante de liquen plano pilar que afecta en banda la zona frontal.

Esclerodermia

Las placas de esclerodermia lineal o en golpe de sable del cuero cabelludo aparecen en la adolescencia y se manifiestan como piel blanquecina, cética.

Dermatomiositis

Lupus crónico discoide (MIR)

Se aprecian lesiones eritematosas con telangiectasias y descamación adherente superficial. Cuando las lesiones en el cuero cabelludo involucionan dejan alopecia cicatrizal, del mismo modo que en la cara dejan lesiones cicatrizales.

Tema 11

Eccema

Autores: Ana María Delgado Márquez, H. U. Rey Juan Carlos (Móstoles, Madrid). José María Ortiz Salvador, H. C. U de Valencia (Valencia). Jara Valtueña Santamaría, H. C. U. de Valladolid (Valladolid).

Enfoque MIR

De los temas que vienen a continuación el más preguntado es el eccema, sobre todo el atópico, y conviene estudiarlo. El resto son muy poco preguntados y te aconsejamos que los mires sólo si dominas los temas previos.

Consiste en una respuesta inflamatoria de la piel que clínicamente se caracteriza por una serie de lesiones que se combinan o suceden: eritema, vesícula, erosión, exudación, costra, descamación y liquenificación (MIR 10, 21). Se acompaña de intenso prurito. En la fase aguda son lesiones exudativas y en la fase crónica lesiones secas.

Histología

En la epidermis hay espongiosis y acantosis. En la dermis existe un infiltrado inflamatorio, usualmente linfocitario.

Eccema exógeno

Irritativo de contacto

Por acción directa de una sustancia sobre la epidermis, de forma repetida y prolongada (del pañal, del ama de casa).

Alérgico de contacto

Por mecanismo de hipersensibilidad tipo IV: metales (cromo –el cemento es la causa más habitual (MIR)–, níquel –por objetos de bisutería–, mercurio –en empastes y antisépticos tópicos–), antibióticos, antisépticos, anestésicos locales, antihistamínicos, antifúngicos, corticoides.



Figura 1. Eccema alérgico de contacto.

ECCEMA ALÉRGICO DE CONTACTO	ECCEMA IRRITATIVO DE CONTACTO
Hipersensibilidad tipo IV	Mecanismo no inmunológico
Menos frecuente	Más frecuente
2.º contacto (necesita 1.er contacto)	En el 1.er contacto
Más agudo	Menos agudo
A distancia	En el lugar del contacto
Pruebas epicutáneas positivas	Pruebas epicutáneas negativas

Tabla 1. Eccema de contacto.

Fototóxico (MIR)

Es más frecuente que el fotoalérgico.

Además del agente externo interviene la luz. Son causa frecuente los medicamentos. Son un ejemplo típico las tetraciclinas.

Fotoalérgico

Patogenia inmunológica. Requiere sensibilización previa y además exposición solar. Son un ejemplo típico las sulfamidas.

Micótico (Dermatofitides)

Eccema endógeno

Dermatitis atópica

Se trata de un cuadro crónico que se asocia a otras manifestaciones de atopia: asma, rinoconjuntivitis,... Existe un aumento de la IgE. El diagnóstico es clínico y habitualmente no precisa de pruebas complementarias (MIR 17, 30).

- **Etiología:** herencia poligénica, factores inmunológicos (IgE, IgG4, linfocitos T circulantes y sensibilización a antígenos en el 80%) y factores no inmunológicos (disminución del umbral de prurito, de la secreción sebácea,...).
- **Clínica:** aparece prurito y lesiones cutáneas de eccema, erosiones de rascado y placas de liquenificación.
 - Lactante: entre dos meses y dos años. El eccema afecta a la cara (respeto triángulo nasogeniano). El área del pañal suele estar respetada (MIR 10, 22).
 - Niño: lesiones en flexuras, eccema y liquenificación (MIR).
 - Adulto: liquenificación en flexuras, manos y pies.

Los **estigmas** más frecuentemente asociados son: signo de Hertoghe (adelgazamiento de la cola de las cejas), signo de Dennie-Morgan (doble pliegue palpebral inferior) (MIR), piel seca ictiosiforme (MIR).

La dermatitis atópica se asocia con frecuencia a alopecia areata, vitiligo, urticaria de base alérgica e infección por virus herpes (erupción variceliforme de Kaposi).



Figura 2. Dermatitis atópica.

Dermatitis seborreica (MIR 20, 10)

Son lesiones eritematoescamosas “amarillentas” localizadas en cuero cabelludo, cejas, surcos nasogenianos y línea medio torácica. Se asocia a cabello graso. Se ha sugerido una relación etiológica con la *Malassezia furfur*. En lactantes aparece antes del tercer mes (a diferencia del eccema de la dermatitis atópica) en el área del pañal. Existe además una forma de dermatitis seborreica generalizada infantil conocida como eritrodermia de Leiner.

Es más frecuente en el SIDA y en el Parkinson.

Otros tipos de eccema

- Eccema **dishidrótico**: se manifiesta como vesículas en palmas, plantas y caras laterales de los dedos. Se relaciona con los antecedentes de atopia y con la presencia de micosis.
- Eccema **asteatósico**: aparece en piernas de ancianos con piel seca.

Tratamiento del eccema

- Evitar desencadenantes.
- Hidratación.
- Antihistamínicos (deben evitarse los antihistamínicos tópicos) (MIR).
- En lesiones agudas, fomentos y corticoides tópicos.
- En lesiones crónicas, corticoides tópicos.
- Eventualmente antibióticos.
- Inhibidores de la calcineurina tópicos: son fármacos cuyo mecanismo de acción consiste en unirse a la proteína de fijación de FK506, formando complejos que inhiben a la calcineurina-fosfatasa, lo cual impide la transcripción de numerosas citocinas. Su única indicación aprobada es la **dermatitis atópica**, para prevenir los brotes en pacientes con elevada frecuencia de los mismos (≥ 4 al año). No pueden usarse en menores de 2 años ni tampoco en mucosas.
- Tacrólimus: dermatitis atópica moderada-severa. Pomada. Existen dos concentraciones: 0,03% en niños de 2 a 16 años y 0,1% en mayores de 16 años.
- Pimecrólimus: dermatitis atópica leve-moderada. Crema. Sólo existe una concentración al 1%.

Los efectos secundarios más frecuentes son **locales** (prurito, eritema, escozor). A diferencia de los corticoides, no producen atrofia cutánea, por lo que son muy útiles en la cara y pliegues. A nivel general no se ha demostrado la aparición de inmunosupresión a través de la aplicación tópica ni tampoco la relación con mayor incidencia de tumores. Sin embargo, como precaución, las vacunas se deberán administrar durante los intervalos libres de tratamiento, y en caso de sobreinfección bacteriana o viral hay que suprimir el tratamiento.

- En lesiones graves, corticoides sistémicos.
- PUVA y ciclosporina en atopias que no responden a otros tratamientos.
- Dupilumab, anticuerpo monoclonal que inhibe la señalización de IL4 e IL13, aprobado en casos de dermatitis atópica moderada-grave.
- En dermatitis seborreica se usan derivados imidazólicos tópicos.

Tema 12

Urticaria

Autores: José María Ortiz Salvador, H. C. U de Valencia (Valencia). Jara Valtueña Santamaría, H. C. U. de Valladolid (Valladolid). Ana María Delgado Márquez, H. U. Rey Juan Carlos (Móstoles, Madrid).

Se trata de la aparición brusca de una erupción con habones pruriginosos que duran menos de 24 h (**MIR 11, 131**). Se habla de angioedema cuando hay edema y vasodilatación del tejido celular subcutáneo, que es más persistente que el habón, y que suele afectar a las mucosas (**MIR**).

Clasificación

Adquiridas

- Aguda (<6 semanas): el 80% son idiopáticas. Si se identifica la causa alérgica habitualmente se trata de medicamentos, alimentos, conservantes...
- Crónica (>6 semanas).
 - Inducible (desencadenada por factores físicos externos): dermatografismo, urticaria solar, colinérgica –típico de gente joven, aparece tras un aumento de la temperatura local (**MIR**)–, por frío, por presión, acuagénica o vibratoria.
 - Espontánea: de causa conocida (habitualmente autoinmune) o sin desencadenante externo evidente.
- Urticaria-vasculitis: los habones duran más de 24 h. Al regresar dejan huella rojiza debido a la extravasación de hematíes. Requiere estudio histológico y tratamiento con corticoides. En ocasiones asociadas a enfermedades reumatológicas (**MIR**).

Hereditarias

- **Edema angioneurótico o edema de Quincke:** por déficit de C1-inhibidor. Herencia autosómica dominante.

(Ver manual de Inmunología)

Tratamiento

Urticaria aguda

Antihistamínicos, corticoides en casos más severos y adrenalina subcutánea en casos más graves.

Urticaria crónica

- 1.ª línea: antihistamínicos antiH1 de segunda generación a dosis estándar.
- 2.ª línea: antihistamínicos antiH1 de segunda generación a dosis cuádruple.
- 3.ª línea: omalizumab. Anticuerpo monoclonal anti IgE humanizado (5% restos murinos) de administración subcutánea. Impide la unión de la IgE con los mastocitos, impidiendo la liberación de mediadores inflamatorios responsables de la clínica.
- 4.ª línea: ciclosporina, montelukast.



Figura 1. Urticaria.

Autores: Ana María Delgado Márquez, H. U. Rey Juan Carlos (Móstoles, Madrid). Jara Valtueña Santamaría, H. C. U. de Valladolid (Valladolid). José María Ortiz Salvador, H. C. U de Valencia (Valencia).

La palabra discromía indica alteración del color de la piel.

13.1. Hipermelanosis

Entidades con número aumentado de melanocitos

Nevus melanocíticos dérmicos

- **Mancha mongólica** o **melanocitosis dérmica congénita**: coloración azulada debida a la presencia de melanocitos en la dermis, localizada en región lumbosacra o glútea. Es más frecuente en niños asiáticos.
- **Nevus de Ota**: melanocitosis oculodérmica en territorio de 1.ª, 2.ª rama del trigémino, unilateral. Aparece en los menores de 1 año o en la pubertad.
- **Nevus de Ito**: similar al de Ota, pero en región supraclavicular posterior o braquial lateral.
- **Nevus azul**: pequeña pápula o tumoración azul oscura o negruzca, más frecuente en dorso de manos y pies. El tipo celular, menos frecuente y de mayor tamaño, aparece sobre todo en glúteos y región sacrococcígea. La degeneración a melanoma es rara y surge con más frecuencia en el nevus azul celular.

Nevus melanocíticos congénitos

Se dan en el 1-3% de la población. El riesgo de malignización del nevus melanocítico congénito gigante (>20 cm) se sitúa en torno al 4-6%. En el caso de los nevus congénitos medianos (1,5-20 cm) y pequeños (<1,5 cm) la situación no está del todo aclarada, aunque se piensa que el riesgo de desarrollar un melanoma es muy bajo (**MIR**). En general se dejan en observación. El tratamiento quirúrgico se reserva para las lesiones atípicas o sospechosas de malignidad.



Figura 1. Nevus melanocítico congénito gigante.

Nevus melanocíticos adquiridos

Según la localización de las células névicas pueden ser: junturales, compuestos o intradérmicos. Hay formas especiales:

- Nevus de **Spitz** o melanoma benigno juvenil: nódulo rojizo en niños, adultos jóvenes, cuya histología da aspecto de malignidad, pero su comportamiento es benigno.
- Nevus de **Sutton** o **halo nevus**: presentan un haloacrómico alrededor, como si se tratase de una diana. No son malignos.



Figura 2. Nevus de Sutton (*halo nevus*).

Léntigos

1. Simple: máculas marrones de pequeño tamaño que pueden aparecer en cualquier localización sin preferencia por zonas fotoexpuestas. Aparecen a cualquier edad, sobre todo en la infancia.
2. Senil o solar: máculas pigmentadas en zonas fotoexpuestas de personas mayores. También pueden aparecer en la espalda y hombros de la gente joven que se quema con el sol. Se deben observar.

Lentiginosis

Se utiliza este término para describir la presencia de un número excepcionalmente elevado de léntigos.

Forman parte de dos síndromes:

- Síndrome de **Peutz-Jeghers**: en mucosa bucal, labios, peribucal. Se asocia a poliposis intestinal.
- Síndrome de **LEOPARD**: lentigos, alteraciones en ECG, anomalías oculares, estenosis pulmonar, anomalías genitales, retraso del crecimiento y sordera (*deafness*).

Entidades con número normal de melanocitos

Melasma o cloasma

Hiperpigmentación facial que afecta principalmente a mujeres durante la gestación, toma de anticonceptivos orales o hidantoínas. Se previenen con filtros solares. Tratamiento con cremas con hidroquinona o con ácido retinoico.

Efélides

Son las conocidas vulgarmente como pecas, muy frecuentes en tez clara y pelo rubio.

Manchas café con leche

Presentes en tronco en número mayor de seis pueden indicar asociación con enfermedad de von Recklinghausen (asocia también pecas axilares, signo de Crowe). También pueden aparecer en el síndrome de Albright.

Melanosis de Becker

Lesión pigmentada con hipertrichosis, de tamaño variable, unilateral, que se localiza sobre todo en el hombro o en el tronco. Aparece en la 2.ª o 3.ª décadas de la vida y es más frecuente en el varón. Hay que distinguirlo del nevus pigmentario piloso gigante, que es congénito y puede tener degeneración maligna.

13.2. Hipomelanosís

Albinismo

Acromía generalizada congénita. Hay melanocitos pero son incapaces de formar pigmento. Recuerda que para hablar de albinismo lo más importante es encontrar alteraciones oculares de tipo nistagmo.

Piebaldismo

Manchas acrómicas y mechón blanco en la frente que se hereda de forma dominante.

Síndrome de Waardenburg

Es de herencia autosómica dominante. A las manifestaciones del piebaldismo se añaden hipertelorismo, heterocromía del iris y a veces sordera.

Síndrome de Chédiak-Higashi

Se trata de una inmunodeficiencia por alteración de la fagocitosis que asocia albinismo oculocutáneo parcial ([ver manual de Inmunología](#)).

Enfermedad de Bourneville o esclerosis tuberosa

Aparecen manchas hipomelánicas ovaladas en hoja de fresno, además de otras alteraciones ([ver manual de Neurología y Neurocirugía](#)).

Vitiligo

Enfermedad adquirida idiopática. Existen casos familiares hasta en el 30-40% de los casos que posiblemente tengan una base genética multifactorial.

Consiste en la existencia de manchas acrómicas extensas, de localización simétrica, frecuentes en áreas descubiertas y sobre prominencias óseas y periorificiales. Hay ausencia de melanocitos. Se ha barajado un posible origen autoinmune.

El sol acentúa el contraste y puede inducir repigmentación de inicio folicular.

El tratamiento consiste en corticoides tópicos potentes, fotoquimioterapia con psoralenos (PUVA) o despigmentación de áreas no afectas con hidroquinona.



Figura 3. Vitiligo.

Tema 14

Alteraciones de la queratinización

Autores: Jara Valtueña Santamaría, H. C. U. de Valladolid (Valladolid). José María Ortiz Salvador, H. C. U de Valencia (Valencia). Ana María Delgado Márquez, H. U. Rey Juan Carlos (Móstoles, Madrid).

Enfoque MIR

Con conocer los datos de la tabla es suficiente. Recuerda que las formas más graves se tratan con retinoides orales, mientras que las formas leves con hidratantes y queratolíticos tópicos.

14.1. Ictiosis (MIR)

Tratamiento

- Formas leves: cremas hidratantes, queratolíticos como el ácido salicílico o la urea.
- Formas graves: retinoides por vía oral.

(Ver tabla 1 en la página siguiente)

14.2. Enfermedad de Darier

Enfermedad autosómica dominante. Afecta por igual a ambos sexos. Consiste en la existencia de pápulas de pequeño tamaño, amarronadas y malolientes localizadas en áreas seborreicas. Existe con frecuencia afectación ungueal con muescas en "V" y engrosamiento subungueal. Se aprecia queratosis folicular. Las lesiones empeoran en verano.

Recuerda...

En la enfermedad de Darier y en la pitiriasis rubra pilaris suelen describir como dato típico queratosis folicular.

Tratamiento

Sintomático con retinoides, queratolíticos y fotoprotección.

	I. VULGAR	I. RECESIVA LIGADA A X	I. LAMINAR	ERITRODERMIA ICTIOSIFORME AMPOLLOSA (HIPERQUERATOSIS EPIDERMOLÍTICA)
HERENCIA	A.D	X R Varones	A.R	A.D
INICIO	Infancia, mayores de 2 meses	Desde la 1.ª semana de vida. Las escamas típicas desde los 6 meses	Nacimiento	Nacimiento
DISTRIBUCIÓN	Superficie de extensión de extremidades y tronco (respeto flexuras) Forma más frecuente y leve	Superficie de extensión de extremidades y tronco	La mayoría nacen como bebé colodión. Las escamas aparecen en el 1.er mes, pueden afectar toda la piel o localizarse en cuero cabelludo, abdomen, piernas	En el nacimiento, eritrodermia con ampollas. Después hiperqueratosis en empedrado, sobre todo sobre las articulaciones, y pliegues verrucosos en las flexuras. La afectación puede ser localizada o generalizada
PLIEGUES AFECTOS	No	Sí	Sí	Sí
AFECTACIÓN PALMO-PLANTAR	Hiperlinealidad	No	Sí	Sí
ESCAMAS	Pequeñas blancas	Mediana-grande, poligonal, adherida, marrón claro-oscuro	Grandes, marrón oscuro o gris, muy adherentes	Céreas, amarillo-marrón
FACTORES ASOCIADOS	Atopia	Déficit de sulfatasa esteroidea, opacidades corneales puntiformes, criptorquidia	Ectropion, alopecia cicatrizal, alteraciones ungueales, hipoplasia cartilago auricular y nasal, contracturas en flexión	Infecciones cutáneas, mal olor, anomalías posturales y de la marcha
CINÉTICA	Normocinéticas Hipogranulosis o agranulosis	Normocinéticas	Prácticamente normocinéticas	Aumento del índice mitótico en células de la capa basal. Ampolla intraepidérmica en la capa granulosa

Tabla 1. Ictiosis.

Tema 15

Facomatosis

Autores: José María Ortiz Salvador, H. C. U de Valencia (Valencia). Ana María Delgado Márquez, H. U. Rey Juan Carlos (Móstoles, Madrid). Jara Valtueña Santamaría, H. C. U. de Valladolid (Valladolid).

(Ver manual de Neurología y Neurocirugía)

Tema 16

Toxicodermias

Autores: Ana María Delgado Márquez, H. U. Rey Juan Carlos (Móstoles, Madrid). José María Ortiz Salvador, H. C. U de Valencia (Valencia). Jara Valtueña Santamaría, H. C. U. de Valladolid (Valladolid).

	ERITEMA EXUDATIVO MULTIFORME O ERITEMA POLIMORFO (MIR)	SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON (MIR 16, 30)	NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA O SÍNDROME DE LYELL (MIR 20, 49; MIR)
ETIOLOGÍA	Infecciosa: 50% tras un brote de VHS	Farmacológico	
CLÍNICA	No síntomas prodrómicos	Síntomas prodrómicos: síntomas constitucionales	
	Erupción brusca con lesiones en diana de predominio típicamente acral Lesiones monomorfas en un mismo paciente Infrecuente en niños y ancianos	Lesiones en diana atípicas en tronco y extremidades <10% superficie corporal	Eritema generalizado → ampollas flácidas y erosiones: Nikolsky positivo ≥30% superficie corporal
AFECCIÓN MUCOSA	Puede (EEM mayor)	Sí (90-100%) (MIR 17, 67)	
AFECCIÓN EXTRACUTÁNEA	No afectación extracutánea	Puede existir afectación extracutánea	
MORTALIDAD	5-15%	5-50%	

Tabla 1. Dermatitis reactivas.



Figura 1. Eritema multiforme.

Las toxicodermias son reacciones cutáneas secundarias a fármacos. En todas ellas la base del tratamiento es la suspensión del fármaco responsable. El principal mecanismo patogénico es inmunológico, a través de reacciones de hipersensibilidad mediadas por linfocitos T.

Los fármacos más frecuentes implicados son la penicilina y derivados, sulfamidas, cefalosporinas, antiepilépticos, alopurinol, sales de oro, AINES y nitrofurantoína.



Figura 2. Pacientes con necrólisis epidérmica tóxica.

Síndrome DRESS (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms) (MIR 20, 6; MIR 19, 74)

Es una toxicodermia grave caracterizada por la triada de fiebre, exantema (típico edema facial, máculas difusas, vesículas, ampollas..., normalmente sin afectación mucosa), y afectación de órganos internos: adenopatías, afectación visceral (hepática, nefrológica, neumológica) y alteraciones hematológicas (leucocitosis, a menudo con linfocitos atípicos y eosinofilia). El fármaco responsable suele haberse iniciado entre 2 y 8 semanas previamente.

El tratamiento se basa en retirar el fármaco + corticoides 6-8 semanas.

Reglas mnemotécnicas Dermatología

Regla mnemotécnica

Maniobra de Nikolsky

Niko y **NET ESCALDA**n al **PEN**

Necrosis **E**pidérmica **T**óxica

Síndrome de la piel **ESCALDA**da estafilocócica

PÉNfigo

Regla mnemotécnica

Fenómeno de Koebner

Con Mr. Koebner su **PISO LE XAVE** a **LIMÓN DULCE**

Pitiriasis rubra pilaris

p**S**oriasis

Leishmaniasis

Xantomas

Verrugas

Liquen plano

Molluscum contagiosum

Síndrome de **SWEET**

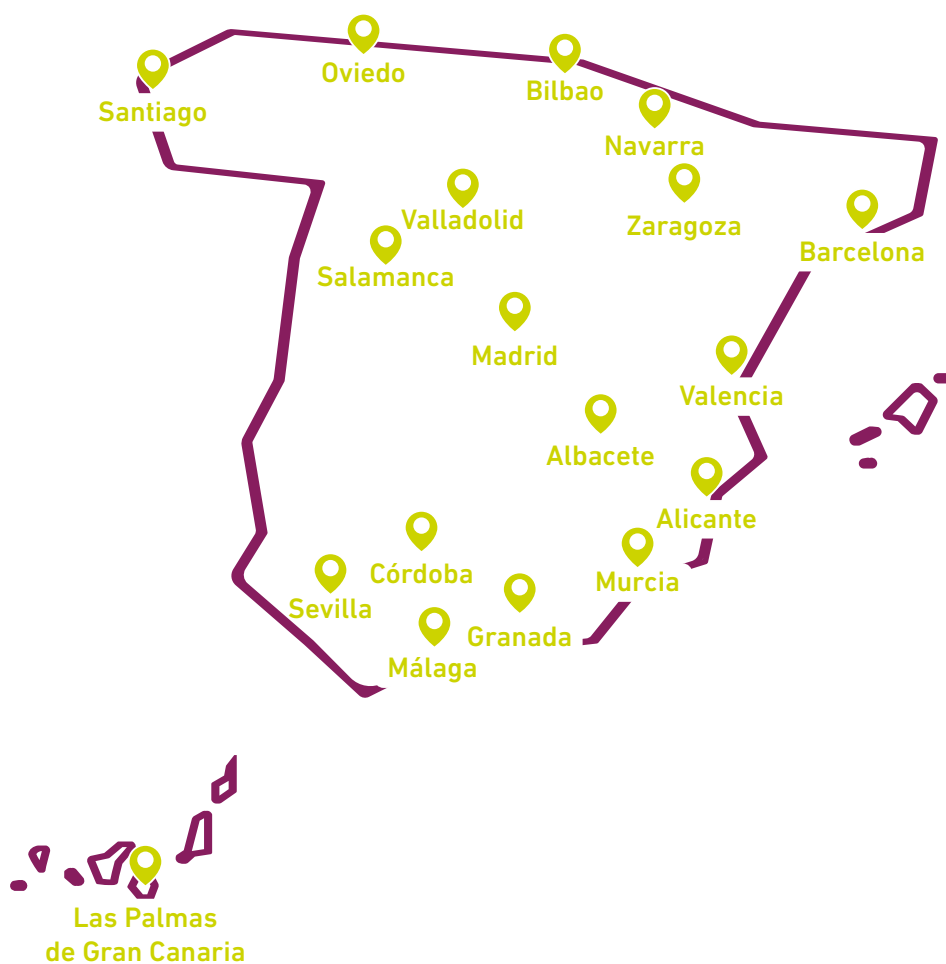
+ Vasculitis

BIBLIOGRAFÍA

- **Bologna: Dermatología**, 4.ª edición. J Bologna, J Schaffer, L Cerroni. Elsevier España, 2018.
- **Fitzpatrick's Dermatology**, 9.ª edición. S Kang, M Amagai, A Bruckner, A Enk, D Margolis, A McMichael, J Orringer. McGraw-Hill, 2019.

NOTAS

Sedes **AMIR**



AMIR

www.academiamir.com