
Dermatología Pediátrica

TOMO I

Coordinador
E. Fonseca Capdevila

SCHERING

DERMATOLOGIA PEDIATRICA

SCHERING

(TOMO I)

Coordinador
EDUARDO FONSECA CAPDEVILA
Servicio de Dermatología
Complejo Hospitalario Juan Canalejo.
La Coruña.



*«Las manifestaciones de los autores aquí reseñadas o citadas
no necesariamente concuerdan con la opinión sostenida
por Schering España»*

Reservados todos los derechos.
No puede reproducirse, almacenarse en
un sistema de recuperación o transmitirse
en forma alguna por medio de cualquier
procedimiento, sin previo permiso del editor.
© GRUPO AULA MEDICA, S. A., 1997

GRUPO AULA MEDICA, S. A.
C. I. Venecia 2. Isabel Colbrand, s/n.
28050 Madrid (España)
Teléfs.: 358 86 57 - 358 85 92. Fax: 358 90 67

Publicación autorizada por el Ministerio de Sanidad y Consumo
con el número de soporte válido SV 139-L-CM
ISBN: 84-7885-116-X
Depósito Legal: M. 12729-1997
Impreso en España.

AUTORES

Agustín España Alonso

Consultor del Departamento de Dermatología.
Clínica Universitaria de Navarra.
Pamplona.

Aurora Guerra Tapia

Servicio de Dermatología y Unidad de Dermatología Pediátrica.
Hospital «12 de Octubre». Madrid.

Carlos Ferrándiz Foraster

Profesor Unidad de Dermatología.
Universidad Autónoma de Barcelona.
Jefe de Servicio de Dermatología del Hospital Universitario German Trias i Pujol.
Badalona (Barcelona).

Eduardo Fonseca Capdevila

Servicio de Dermatología.
Hospital Juan Canalejo. La Coruña.

Emilio Quintanilla

Gutiérrez
Director del Departamento de Dermatología.
Clínica Universitaria de Navarra.
Pamplona.

Francisco Javier Ortiz de Frutos

Servicio de Dermatología y Unidad de Dermatología Pediátrica.
Hospital «12 de Octubre». Madrid.

Iñigo de Felipe Gárate

Residente 3.º año.
Clínica Universitaria de Navarra.
Pamplona.

Isabel Nieto Montesinos

Servicio de Dermatología.
Hospital Universitario de Puerto Real.

Facultad de Medicina. Universidad de Cádiz.

J. C. Moreno Giménez

Servicio de Dermatología.
Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Javier Vázquez Doval

Consultor del Departamento de Dermatología.
Clínica Universitaria de Navarra.
Pamplona.

Javier Vicente Martín

Residente 4.º año.
Clínica Universitaria de Navarra.
Pamplona.

José M. Fernández Vozmediano

Servicio de Dermatología.
Hospital Universitario de Puerto Real.
Facultad de Medicina. Universidad de Cádiz.

Lluís Puig Sanz

Servicio de Dermatología.
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.
Barcelona.

Pedro Redondo Bellón

Colaborador Clínico del Departamento de Dermatología.
Clínica Universitaria de Navarra.
Pamplona.

R. M. Pujol

Servicio de Dermatología.
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.
Barcelona.

Ricardo Ruiz Rodríguez

Servicio de Dermatología y Unidad de Dermatología Pediátrica.
Hospital «12 de Octubre». Madrid.

INDICE

Tomo I

ERITRODERMIAS INFANTILES

Introducción.....	15
Clasificación.....	16
1. Eritrodermias hereditarias.....	17
2. Eritrodermias asociadas a infección.....	24
3. Eritrodermias inmunológicas.....	38
4. Eritrodermias tóxicas.....	47
5. Eritrodermias asociadas a neoplasias.....	48
6. Otras eritrodermias.....	51
7. Repercusiones sistemáticas de las eritrodermias.....	56
8. Diagnóstico etiológico del niño eritrodérmico.....	57
9. Tratamiento y manejo.....	61
Cuestionario-Repuestas.....	65
Bibliografía.....	78

DERMATITIS ATOPICA

Introducción o concepto.....	83
Clínica de la Dermatitis atópica.....	86
Estudio histológico.....	98
Formas clínico-evolutivas de la Dermatitis atópica.....	99
Estigmas asociados a la Dermatitis atópica.....	110
Complicaciones de la Dermatitis atópica.....	112
Asociaciones de la Dermatitis atópica.....	115
Aspectos psicológicos de la Dermatitis atópica.....	126
Diagnóstico de la Dermatitis atópica.....	127
Etiología y patogénesis de la Dermatitis atópica.....	131
Tratamiento de la Dermatitis atópica.....	140
Casos Clínicos.....	157
Cuestionario.....	163
Respuestas comentadas.....	171
Bibliografía.....	179

PSORIASIS INFANTIL

Definición.....	183
Historia.....	184
Incidencia y epidemiología.....	186
Genética.....	187
Clínica.....	188

Variantes topográficas.....	193
Etiología y factores desencadenantes.....	205
Patogenia.....	206
Diagnóstico diferencial.....	222
Tratamiento.....	224
Casos Clínicos.....	238
Cuestionario.....	241
Bibliografía.....	248

MICOSIS EN LA EDAD PEDIATRICA

Introducción.....	251
¿Qué son los hongos?.....	252
Micosis superficiales.....	259
Micosis intermedias.....	279
Tratamiento de las micosis.....	289
Casos Clínicos.....	297
Cuestionario.....	303
Bibliografía recomendada.....	311

Tomo II

MANIFESTACIONES CUTANEAS DE LAS ENFERMEDADES VIRICAS EN PEDIATRIA

Introducción.....	327
I. Exantemas virales.....	329
II. Infecciones víricas cutáneas no exantemáticas.....	359
III. Procesos de probable etiología vírica.....	390
Casos Clínicos.....	391
Cuestionario.....	394
Bibliografía.....	405

DERMATITIS DEL PAÑAL

Definición.....	409
Terminología.....	409
Epidemiología.....	409
Etiología.....	410
Patogenia.....	414
Clínica.....	417
Anatomía patológica.....	418
Enfermedades predisponentes y agravantes de la dermatitis del pañal.....	419
Diagnóstico.....	437
Profilaxis.....	438
Tratamiento.....	440
Casos Clínicos.....	442

Cuestionario.....	446
Bibliografía.....	456

DERMATITIS POR CONTACTO EN LA INFANCIA

Introducción.....	459
Bibliografía.....	462
Dermatitis de contacto irriativa.....	463
Bibliografía.....	470
Dermatitis de contacto alérgica (I).....	472
Bibliografía.....	483
Dermatitis de contacto alérgica (II).....	489
Bibliografía.....	498
Dermatitis de contacto alérgica (III).....	499
Bibliografía.....	519
Dermatitis de contacto infantil por mercuriales.....	521
Bibliografía.....	534
Dermatitis por fotocontacto.....	537
Bibliografía.....	542
Diagnóstico.....	544
Bibliografía.....	552
Casos Clínicos.....	553
Cuestionario.....	555

ENFERMEDADES AMPOLLOSAS EN LA INFANCIA

Introducción.....	571
Enfermedades ampollas hereditarias de la infancia.....	574
Introducción.....	574
Dermatosis ampollas hereditarias epidermolíticas (DAHE).....	574
Epidermólisis ampollas juncturólíticas.....	579
Epidermólisis ampollas dermolíticas.....	583
Manejo y tratamiento generales.....	587
Casos Clínicos.....	590
Cuestionario.....	592
Bibliografía general.....	596
Enfermedades vesículo-ampollas inmunológicas de la infancia.....	597
Enfermedades vesículo-ampollas intra epidérmicas no hereditarias.....	598
Enfermedades vesículo-ampollas intraepidérmicas hereditarias.....	607
Enfermedades vesículo-ampollas subepidérmicas.....	608
Casos clínicos.....	626
Cuestionario.....	628
Bibliografía general.....	631
Pustulosis infantiles no infecciosas.....	632
Enfermedades habitualmente pustulosas.....	641
Pustulosis neonatales transitorias.....	645
Casos Clínicos.....	653

Cuestionario.....	654
Bibliografía general.....	657
Erupciones vesículo-ampollosas reactivas a fármacos.....	659
Introducción.....	659
Eritema multiforme.....	659
Necrólisis epidérmica tóxica.....	669
Exantema fijo medicamentoso.....	678
Casos Clínicos.....	683
Bibliografía general.....	687
Enfermedades vesículo-pustulosas infecciosas infantiles.....	688
Enfermedades bacterianas por gran positivos.....	688
Enfermedades bacterianas por gran negativos.....	696
Candidosis.....	698
Dermatofitosis.....	701
Infecciones por Pityrosporum ovales.....	705
Exantemas virales.....	706
Otras infecciones virales que causan exantemas vesiculosos.....	717
Viruela.....	717
Casos Clínicos.....	719
Bibliografía general.....	723

ERITRODERMIAS INFANTILES

Carlos Ferrándiz Foraster

INTRODUCCION

Las eritrodermias constituyen un cuadro clínico multietiológico y a veces grave, que puede presentarse en cualquier momento de la vida. Es preciso puntualizar que a lo largo de esta monografía utilizaremos el término eritrodermia en su sentido más amplio, es decir, aquel que define un estado inflamatorio de la piel que abarca a la casi totalidad del tegumento cutáneo (habitualmente más del 90 %) y que puede ser debido a numerosas causas. No lo utilizaremos como sinónimo de «dermatitis exfoliativa» ya que ésta implica, por un lado, la existencia de una exfoliación continua de escamas y, por otro, la existencia de una reacción eccematosa, condiciones que no siempre están presentes en una eritrodermia. Dicho de otra forma, todas las dermatitis exfoliativas son eritrodermias, pero no todas las eritrodermias son dermatitis exfoliativas.

Es bastante lo que se conoce y se ha escrito sobre eritrodermias del adulto, pero no podemos decir lo mismo de las eritrodermias infantiles (EI), que, en general, han ocupado poco espacio en la literatura especializada.

En esta monografía trataremos de resumir cuáles son los distintos tipos o diferentes causas de eritrodermias que podemos encontrarnos en la edad infantil; veremos cuáles son las claves diagnósticas, y acabaremos con unas pinceladas sobre el manejo de estos pacientes.

Puntualizaremos que si bien haremos una visión general de las EI, no trataremos el importante grupo de eritrodermias hereditarias cuyo sustrato patológico sea un trastorno de la queratinización, pues serán objeto de una monografía dentro de esta misma serie y, por otra parte, trataremos sólo superficialmente aquellas eritrodermias que aunque pueden observarse en la infancia son más propias de la edad adulta.

Las EI, si suprimimos las formas hereditarias y la eritrodermia atópica, son muy poco frecuentes (suprimidas estas dos causas, la mayoría se presentan por encima de los 45 años). Por otro lado, resulta difícil establecer cuál es la eritrodermia más frecuente en la infancia, entre otros motivos porque en las distintas series aparecidas en la literatura ha sido diferente la definición de eritrodermia utilizada. Aun así, parece haber bastante unanimidad en considerar la dermatitis atópica como la causa número uno de EI.

En su conjunto, las EI presentan las mismas problemáticas diagnósticas y terapéuticas que las del adulto. Sin embargo, tienen, en cuanto a su etiología, algunos matices diferenciales. Así, en el niño, las de causa desconocida, que en el adulto se cifran en torno al 8-10 %, son excepcionales. Por otra parte, en edades pediátricas se dan causas de eritrodermia que o bien no existen en otras edades, como las asociadas a inmunodeficiencias primarias, o bien son excesivamente raras en el adulto, como la seborreica y algunas asociadas a infecciones como la escarlatina y la candidiasis eritrodérmica. Por el contrario, en el niño son excepcionales otras que en el adulto son más frecuentes, como las asociadas a procesos malignos y las debidas a fármacos.

CLASIFICACION

Se pueden hacer distintas clasificaciones de las eritrodermias en base a diferentes parámetros tales como: factores etiológicos, carácter primario (manifestación inicial de una enfermedad) o secundario (transformación eritrodérmica de una enfermedad cutánea previamente localizada), evolución (aguda, subaguda, crónica), momento de aparición (congénita o posnatal), patogenia (hereditaria o adquirida), en base al análisis semiológico de las lesiones cutáneas (formas eritematoescamosas, eritematosas puras, formas con o sin ampollas, etcétera). Ninguna de ellas, por sí sola, es lo suficientemente completa, pero sí es conveniente el conocimiento de estas posibilidades, porque la suma de todos estos caracteres ayuda a delimitar la naturaleza o etiología de la enfermedad, uno de los focos problemáticos de las eritrodermias infantiles.

Nosotros, y con fines didácticos, describiremos los diferentes tipos de eritrodermias infantiles agrupándolas en base a su etiopatogenia, pero teniendo en cuenta que alguna de ellas podría encuadrarse en más de uno de estos grupos (Tabla I).

TABLA I
ERITRODERMIAS INFANTILES

Clasificación etiopatogénica

Hereditarias	Inmunológicas
Tóxicas	Infecciosas
Metabólicas	Neoplásicas
Otras	Idiopáticas

Veremos ahora los distintos tipos de eritrodermia dentro de cada uno de estos grupos y sus puntos importantes para el diagnóstico.

1. ERITRODERMIAS HEREDITARIAS

Comprende básicamente tres grupos (Tabla II), de los que, como ya hemos dicho anteriormente, no trataremos las secundarias a trastornos de la queratinización (ictiosis y síndromes asociados) por ser objeto de otra monografía.

TABLA II
ERITRODERMIAS HEREDITARIAS

Secundarias a trastornos de la queratinización
Asociadas a inmunodeficiencias
Metabólicas

1.1. ASOCIADAS A INMUNODEFICIENCIAS

Las manifestaciones cutáneas de las inmunodeficiencias son muy variadas; muchas veces éstas constituyen el signo de alarma y otras son la clave diagnóstica. Las más frecuentes aparecen en la Tabla III. Entre ellas figura la eritrodermia que podemos observar en varias inmunodeficiencias primarias independientemente de que el defecto resida en la fagocitosis, inmunidad humoral, inmunidad retardada o complemento, y que puede aparecer bajo tres circunstancias:

TABLA III
SIGNOS CUTÁNEOS MAS FRECUENTES EN LAS INMUNODEFICIENCIAS

Dermatitis eczematosas → eritrodermia
Rash morbiliforme → eritrodermia
Eritrodermia, pododermatitis, abscesos, candidiasis
Síndrome lupus-like y urticaria

a) Como una posibilidad evolutiva a partir de una dermatitis eczematosas (Tabla IV), ya sea de tipo dermatitis seborreica, como ocurre por ejemplo en la ataxia-telangiectasia, o de tipo dermatitis atópica, como en el síndrome de Wiscott-Aldrich.

b) Evolución a partir de un rash morbiliforme (Tabla V).

c) Con carácter primario, formando parte integrante de la enfermedad (Tabla VI) y a las que nos referiremos con mayor detalle.

1.1.1. Enfermedad de Leiner

Más que enfermedad de Leiner deberíamos hablar de síndrome de Leiner. Se trata de un síndrome, probablemente autosómico dominante, consistente en una eritrodermia de tipo seborreico, que se acompaña de diarrea, detención del desarrollo y diversas alteraciones inmunológicas que facilitan las infecciones por gramnegativos y candidas.

TABLA IV
DERMATITIS ECCEMATOSA → ERITRODERMIA EN INMUNODEFICIENCIAS

Síndrome de Wiskott-Aldrich
Síndrome de hiper-IgE (Job)
Ataxia-telangiectasia
Déficit selectivo IgA
Déficit selectivo de IgM
Agammaglobulinemia-X

TABLA V
RASH MORBILIFORME → ERITRODERMIA EN INMUNODEFICIENCIAS

Inmunodeficiencia severa combinada
Síndrome de DiGeorge

TABLA VI
ERITRODERMIAS PRIMARIAS EN INMUNODEFICIENCIAS

Enfermedad de Leiner
Síndrome de Omenn

Inicialmente se describió asociado a un defecto funcional de C5, que daba lugar a un defecto en la generación de componentes del complemento necesarios para la opsonización de las bacterias antes de su fagocitosis. Pero hoy se admite que esta alteración puede no estar presente, aunque normalmente lo esté, y en su lugar o asociada a ella pueden haber otras muchas alteraciones inmunológicas tales como déficit de C5, C4, C3, aumento de IgE, déficit de IgG, alteraciones en la quimiotaxis de los neutrófilos y otras muchas.

Debido a ello, actualmente, la aparición en la infancia de un síndrome formado por la tríada: eritrodermia, diarrea y detención del desarrollo (enfermedad de Leiner), debe ser considerado como una manifestación de inmunodeficiencia, no siendo ésta de ningún tipo específico.

La eritrodermia es de tipo seborreico con descamación oleosa. Se inicia



Fig. 1. Eritrodermia de Leiner. Suele iniciarse por la cara.

entre la 6.^a y 22.^a semanas de vida por la cara (Fig. 1) y luego se generaliza (Fig. 2), siendo más marcada en las flexuras proximales, tales como axilas, ingles y cuello (Fig. 3).

El pronóstico de estos niños depende de la naturaleza de la alteración inmunológica subyacente y de la infección por organismos oportunistas.

No debe confundirse con la generalización de una dermatitis seborreica, que cursa sin alteración del estado general y es de buen pronóstico, ni con una reacción injerto contra huésped que puede aparecer en niños con inmunodeficiencias, debido a la implantación en la vida intrauterina de linfocitos maternos o a la transfusión de células inmunocompetentes durante la vida posnatal.

El tratamiento se basa en la transfusión de plasma fresco, que



Fig. 2. Eritrodermia de Leiner. En pocos días se generaliza.

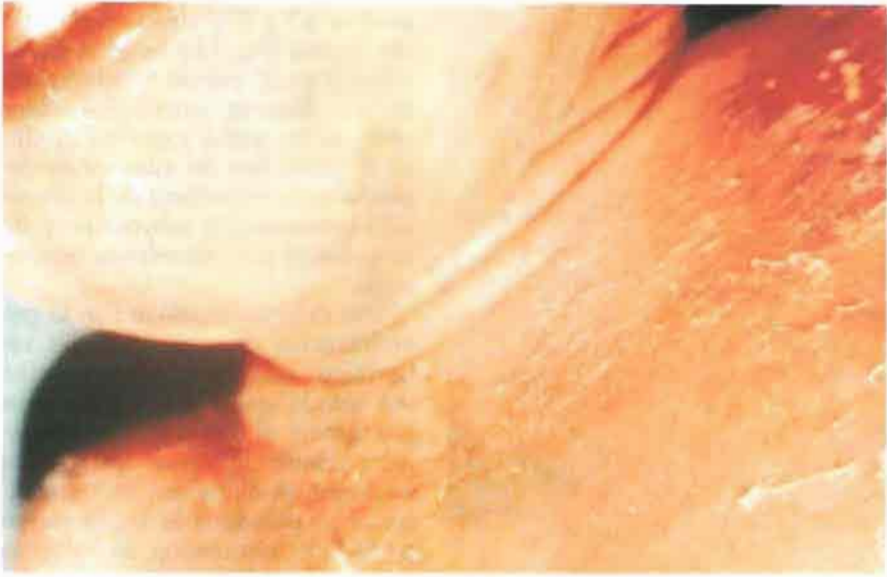


Fig. 3. Eritrodermia de Leiner. Es más marcada en los pliegues.



Fig. 4. Enfermedad de Omenn.

mejora temporalmente la diarrea y el estado general, antibióticos e inmunoglobulinas. Pero la solución definitiva, mediante la reconstitución del defecto inmunológico, raramente es posible.

1.1.2. Enfermedad de Omenn (reticuloendoteliosis familiar con eosinofilia)

Es una forma poco frecuente de inmunodeficiencia combinada, autosómica recesiva. Debuta a las pocas semanas de vida con diarrea y alopecia; poco después aparecen infecciones recurrentes, la diarrea se hace crónica y se detiene el desarrollo. La presencia de hepato y esplenomegalia, adenopatías de gran tamaño y leucocitosis con eosinofilia es prácticamente constante. La mayor parte mueren a los 6 meses como consecuencia de infecciones.



Fig. 5. Déficit de biotina secundario a un síndrome de deficiencia múltiple de carboxilasa. La eritrodermia se inicia en áreas periorificiales y tiene un aspecto semejante al de la acrodermatitis enteropática.

La eritrodermia consiste en una dermatitis eczematosa generalizada y no es una parte obligatoria del síndrome (Fig. 4).

1.2. ERITRODERMIAS METABOLICAS

Son varias las metabopatías, la mayor parte errores congénitos del metabolismo, que pueden dar lugar a una eritrodermia (Tabla VII), siendo común a todas ellas el hecho de que suele iniciarse con un rash periorificial, tipo acrodermatitis enteropática (Fig. 5), para luego generalizarse y dar lugar a una eritrodermia.

De ellas la más conocida es la secundaria a deficiencia de biotina, con la particularidad de que también puede ser de origen adquirido.

TABLA VII
ERITRODERMIAS METABOLICAS

Déficit de biotina
Citrulinemia
Acidemia propiónica
Enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce

1.2.1. Deficiencia de biotina

La biotina es una vitamina hidrosoluble (Vit H), que es un cofactor esencial de diversas carboxilasas mitocondriales. Estas enzimas juegan un papel crítico en la síntesis de ácidos grasos, en la gluconeogénesis y, sobre todo, en el catabolismo de aminoácidos de cadena ramificada. Está ampliamente contenida en la dieta normal y puede ser sintetizada por bacterias intestinales.

El déficit de biotina puede aparecer bajo diversas circunstancias (Tabla VIII):

TABLA VIII
DEFICIT DE BIOTINA

- Déficit dietético
- Nutrición parenteral
- Antibióticos de amplio espectro
- Síndrome de deficiencia múltiple de carboxilasas:
 - neonatal (holocarboxilasa)
 - juvenil (biotinidasa)

— Como consecuencia de la ingesta excesiva de huevos crudos, ya que la clara contiene avidina que liga la biotina, la inactiva y la hace inasequible para la absorción.

— En niños sometidos a nutrición parenteral sin suplemento de esta vitamina.

— Tras tratamientos con antibióticos de amplio espectro, que reducen la flora intestinal, disminuyendo por tanto la síntesis endógena.

— En niños afectados del síndrome de la deficiencia múltiple de carboxilasa, que es la única forma hereditaria de la enfermedad, encuadrada dentro de los errores congénitos del metabolismo, transmitida con carácter autosómico recesivo y del que existen dos formas:

TABLA IX
DEFICIENCIA DE BIOTINIDASA

Clinica	%	Laboratorio	%
Alopecia	85	Acidemia orgánica	78
Rash	75	Acidosis metabólica	74
Convulsiones	70	Acidosis láctica	72
Retraso mental	56	Hiperamonemia	46
Sordera	50	Infecciones fúngicas	30
Ataxia, conjuntivitis, hipotonía, etc.			

a) Forma neonatal o de aparición precoz, asociada a una deficiencia de la enzima holocarboxilasa sintetasa y que da lugar a una alteración fulminante del metabolismo que lleva a la muerte a menos que se trate muy precozmente.

b) Forma de aparición más tardía (2.^o-3.^o mes de la vida), causada por déficit de biotinidasa, que es una enzima necesaria para reciclar la biotina endógena después de la degradación de las carboxilasas. Los niños nacen sanos pero la sintomatología aparece durante la lactancia con un amplio cortejo sintomático (Tabla IX) que incluye un rash cutáneo tipo acrodermatitis enteropática.

1.2.2. Otras

Hay otros errores congénitos del metabolismo que pueden cursar con lesiones cutáneas capaces de evolucionar a una eritrodermia, pero que por su escasa frecuencia sólo mencionaremos (Tabla VII).

2. ERITRODERMIAS ASOCIADAS A INFECCION

Son varias las infecciones que por distintos mecanismos pueden dar lugar a una eritrodermia (tabla X). En unos casos, la eritrodermia será la consecuencia directa de la infección, pudiendo aislar el germen responsable a partir de muestras obtenidas de la propia eritrodermia. Otras serán causadas por exotoxinas producidas por gérmenes en focos infecciosos cutáneos o extracutáneos. Estas exotoxinas provocarán la eritrodermia unas veces actuando como superantígenos y en otras ocasiones por su acción directa sobre componentes celulares o extracelulares de la piel.

TABLA X
ERITRODERMIAS ASOCIADAS A INFECCION

Con presencia del germen en la eritrodermia

Candidiasis:

- congénita
- mucocutánea crónica

Dermatofitosis (*T. violaceum*)

Sarna noruega

Mediadas por exotoxinas:

- Síndrome de la escaldadura estafilocócica
 - Síndrome del shock tóxico estafilocócico
 - Escarlatina
 - Síndrome del shock tóxico estreptocócico
 - Síndrome de Kawasaki
 - Infección por HTLV-1
-

Las más importantes son:

2.1. CANDIDIASIS

La infección por cándida, generalmente *C. albicans*, puede dar lugar a eritrodermia en dos circunstancias:

2.1.1. Candidiasis mucocutánea crónica

La candidiasis mucocutánea crónica, generalmente asociada a inmunodeficiencias congénitas o asociada a endocrinopatías múltiples, neoplasias, o enfermedades autoinmunes, puede dar lugar a una eritrodermia durante el período de la lactancia. En general es semejante a la observada en la dermatitis seborreica, pero con la particularidad de desarrollar lesiones queratósicas

gruesas y adherentes. Sin embargo, en las zonas ocluidas y áreas de pliegues las lesiones mantienen el color rojo escarlata característico de la candidiasis cutánea. En estas áreas es fácil el aislamiento e identificación del germen, como lo es también su demostración en cortes histológicos teñidos con el PAS.

Por otra parte, la afectación de la mucosa oral y digestiva es la regla, con lo que se facilita mucho la sospecha diagnóstica. El pronóstico es grave y el riesgo de sepsis constante.

2.1.2. Candidiasis congénita

En este caso la enfermedad aparece como consecuencia de una infección materna ascendente, que desde la vagina puede causar una infección del feto durante su vida intrauterina.

La infección está presente ya en el nacimiento, y la distribución de las lesiones puede ser localizada a determinadas áreas o generalizada dando lugar a una eritrodermia que se manifiesta en forma de un eritema generalizado (Fig. 6), sembrado de numerosas pápulas pequeñas que en muchas ocasiones se transforman en pústulas (Fig. 7).

En general, el pronóstico es excelente, con muy buena respuesta al tratamiento con antifúngicos tópicos. Sólo en contadas ocasiones desarrollan una candidiasis congénita sistémica con importantes alteraciones respiratorias y mal pronóstico.

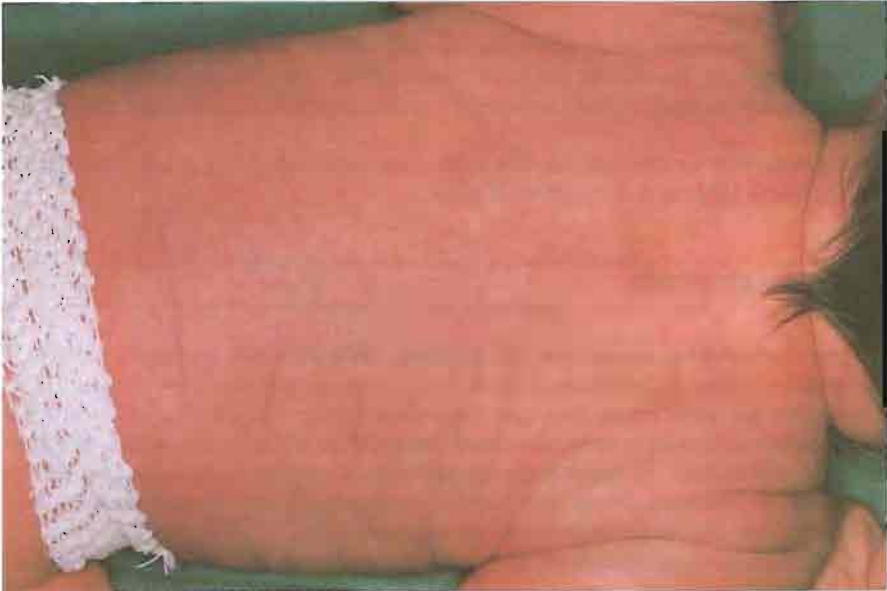


Fig. 6. Candidiasis congénita. En esta enfermedad el eritema es el componente dominante de la eritrodermia.



Fig. 7. *Candidiasis congénita*. A las pocas horas de nacer aparecen pápulas y pústulas sobre el eritema.

En esta variedad de candidiasis, el diagnóstico clínico no es fácil y debe diferenciarse de las demás pustulosis neonatales. Tras la sospecha clínica, la confirmación es fácil con el aislamiento de la *Candida* a partir del pus de las lesiones.

En ausencia de complicaciones sistémicas responde bien a los antifúngicos imidazólicos tópicos o a nistatina tópica.

2.2. DERMATOFITOSIS

Los dermatofitos suelen causar enfermedad cutánea localizada y de fácil diagnóstico. Sólo en raras ocasiones las lesiones se generalizan y causan eritrodermia. En estos casos hay que sospechar siempre la existencia de una inmunodeficiencia subyacente, siendo el dermatofito aislado con mayor frecuencia el *T. violaceum*. El cuadro clínico permite, en general, la sospecha clínica al encontrar siempre áreas con bordes circinados, pero el diagnóstico debe corroborarse con la demostración del agente causal.

El tratamiento se basará en la administración oral de antifúngicos azólicos o griseofulvina.

2.3. SARNA NORUEGA

La sarna noruega es una variedad de escabiosis, inicialmente descrita en leprosos, que solía verse hace muchos años en personas con trastornos mentales, enfermedades generales graves o inmunodeprimidos. Hasta hace pocos años su diagnóstico era una rareza, pero en la actualidad, paralelamente a la aparición del SIDA ha habido un resurgimiento de esta variedad de sarna particularmente entre los adultos con dicho síndrome.

En la infancia su descripción sigue siendo excepcional, pero al menos han sido descritos dos casos en niños de 6 meses y 6 años, respectivamente.

Clínicamente se manifiesta por una descamación generalizada con formación de grandes áreas hiperqueratósicas y costrosas, especialmente en manos y pies, nalgas, codos y rodillas, donde con facilidad se forman fisuras (Fig. 8). Es muy característica la textura, semejante a arena fina, de la descamación. Es importante señalar que en este tipo de sarna el cuero cabelludo, contrariamente a lo que ocurre en la sarna común, está siempre afecto (Fig. 9). El prurito a veces es muy intenso y en ocasiones falta por completo. El cuadro cutáneo puede acompañarse de adenopatías e importante eosinofilia periférica.

Un dato importante para la sospecha clínica es que, dada su alta contagiosidad, con frecuencia produce epidemias.

La sospecha clínica, si se conoce el cuadro, es fácil y debe confirmarse mediante la demostración del ácaro en las lesiones.



Fig. 8. Sarna noruega. La eritrodermia muestra áreas con gran hiperqueratosis y fisuración.



Fig. 9. Sarna noruega. La afectación del cuero cabelludo, al contrario de lo que ocurre en la sarna común, es prácticamente constante.

Normalmente, el tratamiento antiparasitario debe prolongarse durante varios días, siendo importante aislar al enfermo para evitar el contagio. Los mejores resultados se obtienen con el lindane como antiparasitario, acompañado de la aplicación tópica de queratolíticos como el ácido salicílico con la finalidad de disminuir la hiperqueratosis y facilitar la acción del lindane.

2.4. SÍNDROME DE LA ESCALDADURA ESTAFILOCOCICA (SSS)

Es un síndrome caracterizado por dolorimiento, vesiculación y denudación de la piel causada por dos toxinas epidermolíticas (ET-A y ET-B) producidas por ciertas cepas de estafilococos, pertenecientes la mayor parte al grupo fago II tipo 71 y 55 y algunos al grupo fago I y III.

Comprende tres variantes, que en ocasiones constituyen distintos episodios secuenciales de un único proceso (Tabla XI).

TABLA XI
VARIANTES DEL SINDROME DE LA ESCALDADURA ESTAFILOCOCICA

- Forma localizada:
- Impétigo bulloso
- Formas generalizadas:
- Escarlatiniforme
 - Enfermedad de Ritter

2.4.1. Patogenia

En el impétigo bulloso, la toxina es producida y ejerce su efecto localmente, por lo que nunca producirá eritrodermia.

En las formas generalizadas, la toxina, en ausencia de anticuerpos específicos, difunde desde el foco de infección y se extiende hematológicamente hasta producir sus efectos de modo generalizado. Dentro de esta forma habría dos variantes: la enfermedad de Ritter y la variedad escarlatiniforme, considerada como una forma abortiva de la anterior, que muestra la fase inicial eritrodérmica y final descamativa pero falta la intermedia bullosa. Esta última variedad es clínicamente muy parecida al síndrome del shock tóxico.

El mecanismo por el que estas exotoxinas ejercen su efecto en la epidermis no está del todo aclarado, aunque hay suficiente evidencia para considerar que actúan como proteasas serínicas que producirían la disrupción de las células epidérmicas por su acción proteolítica directa sobre la desmogleína I.

2.4.2. Manifestaciones clínicas

La mayor parte de casos ocurren antes de los 5 años de edad. La clínica abarca un gran espectro de manifestaciones que va desde el impétigo bulloso, que es la forma localizada, a una enfermedad mucho más diseminada con hallazgos sistémicos y que se inicia con la aparición súbita de fiebre, irritabilidad, dolorimiento cutáneo y eritema escarlatiniforme, que normalmente es más acentuado en pliegues y áreas periorificiales (Fig. 10). En 24-48 horas aparecen ampollas flácidas en áreas periorificiales, que luego se generalizan provocando la exfoliación de todo el tegumento dando la apariencia clínica de una escaldadura (enfermedad de Ritter) (Fig. 11). El signo de Nikolsky es positivo. Normalmente no hay afectación de la mucosa oral, aunque en la fase exfoliativa puede aparecer una queilitis fisuraria. La morbimortalidad varía entre 1-10 % y es debida a sepsis o a alteraciones electrolíticas.

El foco infeccioso, en estas formas generalizadas, con frecuencia es inaparente y en otras ocasiones asienta en nasofaringe, ombligo, tracto urinario, conjuntiva y sangre.



Fig. 10. Síndrome de la escaldadura estafilocócica. Se inicia con un eritema intenso, generalizado y doloroso.



Fig. 11. Síndrome de la escaldadura estafilocócica. En cuestión de 24-48 horas aparecen ampollas flácidas que rápidamente se rompen provocando la exfoliación del tegumento.

2.4.3. Diagnóstico

Una vez establecida, la enfermedad de Ritter no suele presentar dificultades diagnósticas desde el punto de vista clínico. Una manera rápida de confirmarlo consiste en hacer un test de Tzank a partir de muestras del suelo de una ampolla, lo que permitirá objetivar la presencia de células acantolíticas, o una biopsia de piel exfoliada preparada para un corte por congelación que nos mostrará la presencia de una ampolla intraepidérmica.

2.4.4. Tratamiento

Junto a la administración de antibióticos antiestafilocócicos, las medidas terapéuticas irán encaminadas, fundamentalmente, al mantenimiento del equilibrio hidroelectrolítico.

2.5. SINDROME DEL SHOCK TOXICO (SST)

Es una enfermedad causada por la acción de ciertas toxinas producidas por el estafilococo dorado en personas sin anticuerpos en el momento de la infección. El foco infeccioso es de asiento y naturaleza muy variado, consistiendo en una osteomielitis, fascitis, absceso cutáneo, infección de herida quirúrgica, infección de los agujeros para la colocación de pendientes, etc.

El cuadro fue inicialmente descrito en mujeres menstruantes que utilizaban tampones y la mayor parte de series hacen referencia a este grupo de población. En pediatría hay aproximadamente descritos unos 57 casos y algunos de los casos aparecieron tras infecciones menores, como por ejemplo infección de los agujeros de los pendientes, pero quizá la mayoría en el contexto de infecciones de vías respiratorias altas, principalmente traqueítis, y también tras la infección de quemaduras.

2.5.1. Etiopatogenia

La mayor parte de cepas de estafilococo dorado causantes de este síndrome pertenecen al grupo-fago I o no han sido tipadas.

La expresión total del síndrome depende de la interacción de factores bacterianos y del huésped y de factores locales en el sitio de la infección.

a) Factores bacterianos:

Cuando el SST aparece asociado a menstruación está producido siempre por la toxina del SST-1 (TSST-1) que es una proteína con un Pm de 22.049. En los casos no asociado a menstruación sólo en el 40-64 % el estafilococo dorado produce esta toxina. En estos casos se atribuye a las enterotoxinas A-E de origen estafilocócico que también pueden producir SST por sí solas (la enterotoxina B es la más frecuente entre los casos no causados por TSST-1), o empeorar el SST producido por la TSST-1.

También la presencia de bacilos gramnegativos en el foco de infección puede influenciar la producción de toxinas estafilocócicas o la intensidad de sus efectos.

b) Factores del huésped:

La susceptibilidad a la enfermedad se correlaciona con la ausencia de un nivel adecuado de anticuerpos protectores contra la toxina estafilocócica. Los recién nacidos pueden tener inmunidad transferida pasivamente de la madre, pero pasada la lactancia la probabilidad de poseer esta inmunidad protectora está en función de la edad. Aproximadamente, a los 10 años de edad, la mitad de los niños tienen anticuerpos contra la TSST-1 debido a la colonización o infecciones subclínicas con estafilococos productores de TSST-1.

c) Factores locales en el foco de infección:

Son determinantes en el desarrollo de SST. Así, se sabe que la expresión de la TSST-1 es óptima cuando las condiciones locales del foco de infección

son aeróbicas, el pH neutro y cuando la concentración de magnesio es baja. Estas condiciones podrían explicar la prevalencia de la enfermedad asociada a menstruación en mujeres que utilizan tampones, ya que la menstruación eleva el pH hacia la neutralidad, el tampón cambia el medio de anaerobio a aerobio y ciertos materiales del mismo fijan el magnesio, con lo que baja la concentración de este metal. En algunas circunstancias con alta prevalencia de la enfermedad, como ocurre en la cirugía nasal con el posterior taponamiento y en la traqueítis bacteriana, se puede explicar por condiciones locales similares.

El mecanismo por el cual estas toxinas producen el SST sería debido probablemente a la actuación de las mismas como superantígenos, lo que estimula la proliferación de varias clonas de células T y produce la activación de numerosos monocitos con liberación masiva de citocinas.

2.5.2 Manifestaciones clínicas

En los niños, la clínica es igual a la del adulto, salvo que en ellos son más frecuentes las complicaciones respiratorias. Se caracteriza por fiebre alta de aparición súbita y rash cutáneo acompañado de vómitos, diarrea, cefalea, faringitis, mialgias e hipotensión con posterior afectación multiorgánica (Tabla XII), siendo las complicaciones potencialmente fatales: shock refractario, fracaso renal agudo, arritmia ventricular, CID y distrés respiratorio.

TABLA XII
SINDROME DEL SHOCK TOXICO. CRITERIOS DIAGNOSTICOS

Fiebre 39-40 °C

Rash escarlatiniforme → eritrodermia

Descamación: 1-2 semanas del inicio

Hipotensión

Afectación de 3 o más órganos o sistemas:

- gastrointestinal (vómitos, diarrea)
 - muscular (mialgia o CK > doble de lo normal)
 - mucosas (hiperermia orofaríngea, conjuntival, vaginal)
 - Renal (BUN o creatinina > doble de lo normal)
 - Hepática (GOT, GPT o Bi > doble de lo normal)
 - Hematológica (plaquetas: 100.000 o menos)
 - SNC (desorientación o alteración de la consciencia sin signos neurológicos focales)
-

Desde el punto de vista cutáneo hay en las fases precoces de la enfermedad un eritema difuso escarlatiniforme más acentuado en las flexuras. Puede iniciarse en tronco, pero se extiende a extremidades y se generaliza formando una eritrodermia. Con frecuencia se acompaña de eritema y edema de palmas y plantas, lengua frambuesiforme en el 50 % de los casos y eritema de mucosa oral y conjuntival en el 60 %. A los 12-18 días del

inicio hay descamación fina generalizada de la piel y laminar de palmas y plantas.

El diagnóstico diferencial abarca a todos aquellos procesos que pueden presentarse con fiebre alta, disfunción multiorgánica y rash escarlatiniforme (Tabla XIII). Particularmente difícil es con el síndrome de Kawasaki, ya que hay una importante superposición en las manifestaciones clínicas y forma de presentación de ambos procesos.

TABLA XIII
SINDROME DEL SHOCK TOXICO. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Enfermedad de Kawasaki
Escarlatina estafilocócica
Escarlatina estreptocócica
Síndrome de la escaldadura estafilocócica
Rickettsiosis
Leptospirosis
Exantemas víricos:
• sarampión, rubéola, otros
Toxicodermias:
• eritema multiforme, síndrome de Lyell

2.5.4. Tratamiento

Es básicamente un tratamiento sintomático y varía dependiendo de la intensidad del cuadro.

Es esencial retirar los cuerpos extraños infectados, el drenaje del foco infectado y la administración de antibióticos antiestafilocócicos, con la finalidad de eliminar la fuente productora de toxina. El resto del tratamiento será sintomático y variará en función de la intensidad del cuadro y órganos afectados.

La administración de corticoides, cuando la hipotensión no responde a la retirada de foco infeccioso, y seroterapia y de inmunoglobulina, con objeto de proporcionar anticuerpos neutralizantes, son medidas de dudosa eficacia.

2.6. SINDROME DEL SHOCK TOXICO DE ORIGEN ESTREPTOCOCICO

Es un síndrome descrito en 1987, poco frecuente, cuya aparición parece relacionarse con una reemergencia de estreptococos tipo A productores de exotoxina A. Normalmente se ve en adultos de menos de 50 años, pero al menos se han descrito dos casos en niños.

Los focos de infección estreptocócica suelen ser invasivos, tales como abscesos de tejidos blandos (celulitis, fascitis), sepsis o la infección de catéteres venosos.

Suele producir un cuadro clínico prácticamente idéntico al SST de origen estafilocócico, con la salvedad de que en el de origen estreptocócico se presenta una descamación generalizada a las 2-3 semanas de iniciada la sintomatología, sin rash escarlatiniforme previo.

2.7. ESCARLATINA

Es una enfermedad mediada por toxinas pirógenas causada por la infección de amígdalas o faringe, y más ocasionalmente de la piel o heridas quirúrgicas, con estreptococos B hemolíticos del grupo A.

El 90 % de estreptococos del grupo A elaboran una o dos de estas toxinas llamadas A, B, C. Las tres pueden producir escarlatina, pero los casos menos intensos parecen ser debidos a los tipos B y C y los más virulentos al tipo A.

2.7.1. Manifestaciones clínicas

Tiene su máxima incidencia entre los 4-8 años. Se caracteriza por la aparición súbita de fiebre, dolor de garganta, cefalea, vómitos y dolor abdominal. La faringe aparece roja, las amígdalas cubiertas con exudado amarillo y la lengua de color rojo frambuesa. El rash empieza 12-48 horas después de



Fig.12. Escarlatina. Rash eritematoso sembrado de diminutas pápulas.



Fig. 13. Escarlatina. Líneas de Plastia.

la fiebre y se inicia en el cuello, cara y torso superior, para generalizarse en dos días dando lugar a una eritrodermia.

Es un rash eritematoso difuso sembrado de diminutas pápulas que dan a la piel una textura semejante al papel de arena (Fig. 12). Es característico la palidez periorificial y la presencia de petequias de disposición lineal en los pliegues axilares, antecubitales e ingles (líneas de Plastia) (Fig. 13).

La fiebre y el rash desaparecen en 5-6 días y se ve sustituido por una descamación fina y granular por todo el cuerpo que puede durar varios días o semanas. Las palmas y plantas se descaman en grandes láminas.

Tratamiento: penicilina oral o parenteral y tratamiento sintomático.

2.8. SINDROME DE KAWASAKI

Es un síndrome de etiología no aclarada, aunque probablemente infecciosa, que afecta casi exclusivamente a niños menores de 10 años, presentándose generalmente antes de los 5 años.

2.8.1. Etiopatogenia

La causa de la enfermedad permanece desconocida, aunque muchas de las alteraciones inmunológicas presentes en la fase aguda de la enfermedad parecen indicar la presencia de un agente con propiedades de superantígeno.



Fig. 14.

2.8.2. Manifestaciones clínicas

Son muy variadas. Su diagnóstico requiere la presencia de fiebre de cinco o más días de duración y al menos cuatro de los otros criterios reflejados en la Tabla XIV.

TABLA XIV
SINDROME DE KAWASAKI. CRITERIOS DIAGNOSTICO

- Fiebre > 5 días
- Rash polimorfo
- Inyección conjuntival bilateral
- Mucositis:
 - queilitis fisuraria
 - lengua aframbuesada
 - eritema mucosa oral
- Adenopatías cervicales no purulentas
- Alteraciones cutáneas acrales:
 - eritema palmas y plantas
 - edema manos y pies
 - descamación membranosa pulpejos

Diagnóstico: fiebre + 4 criterios

Entre los criterios diagnósticos figura la presencia de un rash cutáneo muy variable en cuanto a su morfología y distribución (Tabla XV), y que en ocasiones es maculopapuloso, generalizado y confluyente, constituyendo una eritrodermia que descama hacia el final de la primera semana.

TABLA XV
SINDROME DE KAWASAKI. TIPOS DE RASH CUTANEO

Maculopapuloso
Eritrodermia escarlatiniforme
Eritema marginatum-like
Vesiculopustuloso
Eritema multiforme
Urticarial

2.8.3. Tratamiento

Aspirina a dosis de 80-180 mg/kg/día durante la fase febril aguda, con altas dosis de gammaglobulina intravenosa, para luego reducir a una dosis de mantenimiento de 20-30 mg/kg/día con objeto de reducir el riesgo de enfermedad coronaria.

2.9. INFECCION POR EL HTLV-1

El HTLV-1 es un retrovirus tipo C, que se ha identificado como el posible agente causante de la leucemia T del adulto. Esta leucemia caracterizada por la afectación visceral, frecuente hipercalcemia, características células leucémicas con núcleo profundamente lobulado o indentado y el agrupamiento geográfico de los pacientes, presenta con frecuencia lesiones cutáneas, muchas veces en forma de eritrodermia siendo entonces difícil de distinguir del síndrome de Sezary. Este tipo de leucemia como su nombre indica se ve en el adulto, generalmente en la 5.^a década, siendo excepcionales los casos infantiles.

Sin embargo, Ikai et al. (1987) han descrito el caso de una niña de 10 años de edad con un cuadro clínico y hematológico semejante al síndrome de Sezary, cuya enfermedad se inició a los 6 meses, y que presentaba un título muy elevado de anticuerpos frente al HTLV-1. Después de 10 años de seguimiento la niña continúa con buen estado de salud a pesar de su eritrodermia y la presencia de células de Sezary en la piel y sangre periférica, por lo que resulta difícil afirmar si esta eritrodermia forma parte de un síndrome de Sezary o es una eritrodermia benigna reactiva a la infección por HTLV-1.



Fig. 15.

3. ERITRODERMIAS INMUNOLOGICAS

En este grupo quedan incluidas una serie de eritrodermias en cuya patogenia intervienen fenómenos de índole inmunológica (Tabla XVI)

TABLA XVI
ERITRODERMIAS INMUNOLOGICAS

Eritrodermia atópica
Dermatitis de contacto eritrodérmica
Eritrodermia seborreica
Enfermedad injerto contra huésped
Pénfigo foliáceo

3.1. ERITRODERMIA ATOPICA

La eritrodermia atópica es siempre secundaria, es decir se desarrolla en niños con lesiones previas, muchas veces limitadas a la cara o área del pañal y con costra láctea. Puede ocurrir a cualquier edad pero lo hace con más frecuencia durante la infancia, particularmente entre las 4-12 semanas de vida. Sólo de forma excepcional es la primera manifestación de la enfermedad.

3.1.1. Etiopatogenia

Es fácil recoger en la historia clínica la actuación de factores desencadenantes ya sea en forma de tratamiento inadecuado o una infección secundaria. Más adelante en la edad preescolar y escolar a los factores ya mencionados hay que añadir la exposición a clima frío y seco, el contacto o exposición a irritantes externos, y la tensión emocional.

3.1.2. Manifestaciones clínicas

Sus características clínicas son las de la dermatitis atópica pero generalizada por todo el cuerpo. En general, es una eritrodermia descamativa, con escama fina y fondo eritematoso, en la que llama la atención las numerosas lesiones de rascamiento secundarias al intenso prurito acompañante (Figs. 16-18).

3.1.3. Anatomía patológica

Es inespecífica, siendo el cuadro histopatológico más frecuente el de una dermatitis espongiótica.

3.1.4. Analítica

Es frecuente encontrar una leucocitosis con eosinofilia y un incremento importante de las IgE.

3.1.5. Evolución

El curso espontáneo es de varios meses con tendencia a las recidivas.

Con tratamiento, los lactantes suelen controlarse mejor y más rápidamente que los niños en edad escolar.

3.1.6. Diagnóstico

Son datos importantes para el diagnóstico la existencia de prurito intenso con las consiguientes lesiones de rascamiento, la historia familiar y/o personal de atopia, la elevación de la IgE, y la presencia de rasgos somáticos de atopia (Tabla XVII).



Fig.16. Eritrodermia atópica en un lactante.

TABLA XVII ATOPIA. RASGOS SOMATICOS

Pliegue de Dennis-Morgan
Palmas hiperlineares
Queratosis pilar
Xerosis generalizada
Oscurecimiento de la piel infraorbitaria

3.1.7. Tratamiento

Normalmente requiere el ingreso hospitalario. Se administrarán antibióticos sistémicos, corticoides tópicos, antihistamínicos para controlar el prurito y baños emolientes varias veces al día. En casos muy intensos puede ser necesaria la corticoterapia sistémica.



Fig.17. Eritrodermia atópica. La eritrodermia es de escama fina y fondo eritematoso.



Fig.18. Eritrodermia atópica. Debido al intenso prurito siempre suele haber lesiones de rascamiento.

3.2. DERMATITIS SEBORREICA ERITRODERMICA

No es más que la generalización de una dermatitis seborreica. Generalmente se trata de lactantes con una dermatitis seborreica limitada al cuero cabelludo, cara y área del pañal, que de manera espontánea o tras la actuación de un factor desencadenante se generaliza. Entre los factores desencadenantes conocidos figuran el manejo inadecuado con productos irritantes y la infección por *Candida*.

3.2.1. Manifestaciones clínicas

Como ya hemos dicho, suele iniciarse en cuero cabelludo, área del pañal (Fig. 19) y cara para generalizarse dando lugar a una eritrodermia con escama fina y oleosa, que cursa sin alteración del estado general ni prurito ni alteraciones analíticas (Fig. 20).

En este grupo de edad es relativamente frecuente.

3.2.2. Anatomía patológica

Es inespecífica y consiste en una dermatitis eccematosa subaguda.



Fig. 19. Dermatitis seborreica eritrodérmica. En muchas ocasiones se inicia con lesiones en el área del pañal.

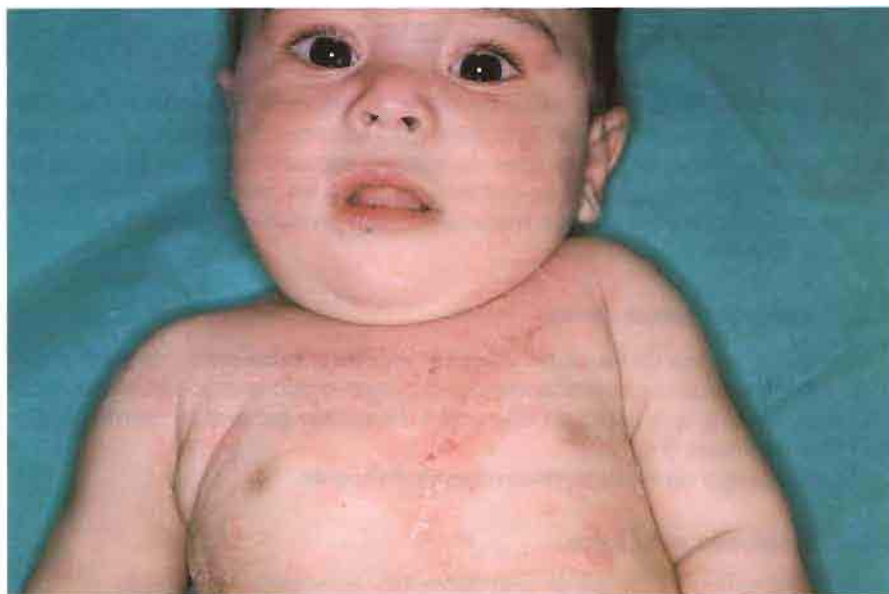


Fig. 20. Dermatitis seborreica eritrodérmica. Las lesiones suelen ser más pronunciadas en las áreas de pliegues.

3.2.3. Diagnóstico

Es importante no confundirla con la eritrodermia de Leiner, pues aunque morfológicamente pueden ser prácticamente idénticas, su significado, evolución y pronóstico son muy diferentes. La enfermedad de Leiner es la expresión de una inmunodeficiencia, que a la vez marca el pronóstico de la enfermedad y su respuesta al tratamiento no es buena, mientras que la eritrodermia seborreica no representa más que la generalización puntual de una dermatitis seborreica, cursa sin alteración del estado general, y su pronóstico es excelente con buena respuesta al tratamiento.

3.2.4. Tratamiento

Se controla fácilmente con corticoides tópicos y antimicóticos.

3.3. DERMATITIS DE CONTACTO ERITRODÉRMICA

La generalización de una dermatitis de contacto alérgica o irritativa en edad infantil es extraordinariamente rara. Es una posibilidad a recordar más desde el punto de vista teórico que práctico, ya que su presentación es casi exclusiva del adulto.

Entre las causas conocidas hay que citar, fundamentalmente, los medicamentos tópicos con productos que contienen antibióticos, sulfonamidas, mercuriales y escabicidas. En estos casos, en el desencadenamiento de la eritrodermia, muchas veces resulta difícil deslindar la responsabilidad de la dermatosis a la que se aplicó el fármaco y la del fármaco mismo.

Sin embargo, es importante recordar que cualquier sustancia química o fármaco capaz de producir una dermatitis de contacto localizada puede producir una eritrodermia cuando se introduce sistémicamente. En este sentido, en el adulto, se ha señalado la aparición de una eritrodermia tras inyección con ampicilina que contiene parabenos, demostrándose una sensibilización por contacto a los parabenos. También en una paciente, con antecedentes de un episodio de dermatitis de contacto por neomicina, se describió la aparición de una eritrodermia tras inyección de akamicina.

Para el diagnóstico es imprescindible la demostración de la sensibilización al alérgeno sospechoso mediante la realización de las pruebas epicutáneas.

El tratamiento consistirá en corticoides orales o tópicos, dependiendo de la intensidad y extensión de la eritrodermia, siempre que se esté seguro del diagnóstico.

3.4. ENFERMEDAD INJERTO CONTRA HUESPED

La reacción injerto contra huésped (RICH) se define como el conjunto de manifestaciones clinicopatológicas que aparecen como consecuencia de la reacción del injerto contra el huésped. Está causada por la respuesta de células inmunocompetentes de un tejido trasplantado (injerto) contra un huésped, de alguna forma histoincompatible, e inmunodeprimido y, por tanto, incapaz de rechazar el injerto.

3.4.1. Etiología

En edades pediátricas este fenómeno puede presentarse bajo tres circunstancias:

a) RICH intraútero por transfusión materno-fetal espontánea en casos de fetos con inmunodeficiencias congénitas.

b) RICH accidentalmente inducida en recién nacidos o niños con inmunodeficiencias primaria por transfusión de sangre o productos derivados de la misma no irradiados.

c) RICH en trasplante de médula ósea (TMO) alogénico en niños con leucemias o inmunodeficiencias

3.4.2. Morfología de la eritrodermia

Las manifestaciones clínicas de la RICH son multiorgánicas, siendo las cutáneas unas de las más frecuentes. Entre ellas figura el desarrollo de una eritrodermia que puede adoptar cuatro patrones distintos (Tabla XVIII), independientemente de cuál sea la causa.

TABLA XVIII
PATRONES ERITRODERMICOS EN LA RICH INFANTIL

Erupción maculopapular con descamación
Eritrodermia seborreica-like
Necrólisis epidérmica tóxica
Eritrodermia ictiosiforme

De las tres causas de RICH, la más conocida es la que ocurre en TMO, en la que se distingue una fase aguda con afectación de piel, hígado e intestino, que se inicia a los 10-40 días del TMO, y una fase crónica. En la fase aguda las manifestaciones cutáneas son variables, pero entre ellas se señala un exantema escarlatiniforme generalizado que puede llevar a una eritrodermia con fase descamativa o puede llevar a una necrólisis epidérmica tóxica.

En las demás formas de RICH, la que ocurre en neonatos inmunodeficientes postransfusional, la reacción suele presentarse con más precocidad, es más grave, con severo daño hepatocelular, diarrea y eritrodermia, pancitopenia progresiva y generalmente muerte. Dicho de otro modo, la diferencia principal entre la RICH postransfusional y la post-TMO en la fase aguda es que la primera progresa mucho más rápidamente y que no responde a terapia por lo que casi siempre es fatal.

3.4.3. Anatomía patológica

En la RICH aguda, los hallazgos histológicos son típicos pero no diagnósticos, distinguiéndose cuatro grados, que aparecen resumidos en la Tabla XIX.

TABLA XIX
RICH CUTANEA AGUDA

Grados	Hallazgos microscópicos
1	Vacuolización de la capa basal Mínimos infiltrados linfoides
2	Queratinocitos necróticos Necrosis celular satélite
3	Hendiduras o vesículas subepidérmicas
4	Necrosis total de la epidermis

3.4.4. Prevención y tratamiento

La RICH se previene mediante la irradiación de los productos biológicos antes de su administración.

3.5. PENFIGO FOLIACEO

El grupo de los pénfigos engloba distintas formas caracterizadas por la formación de ampollas intraepidérmicas, con hallazgos inmunopatológicos idénticos, pero que a la vez son diferentes en sus manifestaciones clínicas e historia natural.

Una de estas formas es el pénfigo foliáceo que es la única variedad que, aunque de forma poco frecuente, puede debutar en edad infantil, habiéndose comunicado casos de inicio a los 3 años de edad.

En esta forma de pénfigo, la eritrodermia puede instituirse al cabo de varios meses-años del debut de la enfermedad. En ella las ampollas son tan superficiales que se rompen o secan enseguida dando lugar a la formación de escamas húmedas sobre base eritematosa, que en sucesivos brotes y al cabo de tiempo, en su evolución, puede llegar a formar una verdadera eritrodermia caracterizada por una piel eritematosa cubierta de escamas húmedas con aspecto de hojas de hojaldre (Fig. 21).



Fig. 21. Pénfigo foliáceo. La eritrodermia en esta enfermedad se caracteriza por el aspecto en «hojas de hojaldre» de las escamas.

3.5.1. Anatomía patológica

Viene dominada por la acantólisis que, en esta variedad, tiene lugar en las capas altas de la epidermis donde formará una ampolla intraepidérmica en la que la línea de clivaje se sitúa en la capa granulosa. La inmunofluorescencia directa demuestra la presencia de depósitos de IgG, y a veces de C3, en la sustancia intercelular de la epidermis.

3.5.2. Diagnóstico

Se sospecha clínicamente y debe confirmarse mediante la anatomía patológica e inmunofluorescencia directa.

3.5.3. Tratamiento

Se basa en la corticoterapia oral, que debe administrarse durante años. Con objeto de disminuir los efectos secundarios derivados de una corticoterapia prolongada se le asocian inmunosupresores, como la aziotropina, que permitirá disminuir la dosis de corticoide necesaria para controlar la enfermedad.

4. ERITRODERMIAS TOXICAS

Consideramos como tales las secundarias a la administración de medicamentos por vía extracutánea. Si bien, como causa de eritrodermia, son relativamente frecuentes en el adulto, en el niño son muy raras.

La morfología de la eritrodermia puede ser muy variada, pero en general en la infancia las más frecuentes son las que se establecen como consecuencia de la progresión de rashes eczematosos, escarlatiniformes o morbiliformes.

En principio, cualquier fármaco tiene el potencial para desencadenar una eritrodermia, pero los más frecuentemente implicados aparecen en la Tabla XX.

TABLA XX
ERITRODERMIA MEDICAMENTOSA. FARMACOS

Fenitoína	Terbutalina
Penicilina	Sulfonamidas
Alopurinol	Quinacrina
Tiacidas	Isoniacida
Sales de oro	

Las claves para su diagnóstico serán, además de descartar otras causas y la existencia de la toma de un fármaco: la progresión rápida, en general el intenso prurito acompañante y la resolución al suspender el fármaco. Además, con frecuencia encontraremos afectación de mucosas, hepatomegalia y alteración de las pruebas hepáticas, adenopatías y eosinofilia.

Responden rápidamente a los corticoides orales o parenterales.

5. ERITRODERMIAS ASOCIADAS A NEOPLASIAS

En el adulto es relativamente frecuente la aparición de una eritrodermia como signo paraneoplásico o inespecífico en el curso de diversos tipos de cáncer visceral y hematológico o como signo específico en el curso de un linfoma cutáneo de células T (LCCT), particularmente en el síndrome de Sezary (SS).

Sin embargo, en el niño estas circunstancias son extremadamente raras tanto en su forma inespecífica, dada la rareza del cáncer visceral en la infancia, como en la forma específica ya sea en el SS o en otros síndromes mieloproliferativos a pesar de que éstos son las neoplasias más frecuentes en la infancia.

Como es lógico, estas eritrodermias no constituyen un grupo importante dentro de las eritrodermias infantiles, pero no por ello deben ser despreciadas, pues aunque infrecuentes, ocurren. En este sentido las podemos encontrar básicamente en tres circunstancias (Tabla XXI).

TABLA XXI
ERITRODERMIAS ASOCIADAS A NEOPLASIAS

Síndrome de Sezary
Mucinosis folicular eritrodérmica
Mastocitosis

5.1. SINDROME DE SEZARY

En el niño, el SS es extraordinariamente raro. Prueba de ello es que el primer paciente infantil diagnosticado de SS ha aparecido descrito en la literatura en enero de 1993 (Meister et al., 1993).

Se trata de un niño de 11 años que desarrolló un SS clásico y que fue diagnosticado en estadio IVA. Fue tratado con poliquimioterapia y PUVA, con buena respuesta, llevando actualmente 45 meses libre de enfermedad. Clínica, histológica y citológicamente no mostró diferencia alguna con el SS del adulto, siendo quizá el único dato diferencial su buena respuesta al tratamiento y su larga supervivencia, calculada de 30 meses para el adulto en este estadio de la enfermedad.

5.2. MUCINOSIS FOLICULAR ERITRODERMICA

Se trata de un cuadro sumamente raro, inicialmente descrito en adultos y del que sólo hay dos casos descritos en niños.

Consiste en un eritema generalizado sembrado de numerosas pápulas foliculares que le confieren un aspecto eritrodérmico.

Microscópicamente, además de la presencia de mucina en los folículos pilosebáceos, se encuentra un infiltrado linfoide perifolicular. A diferencia de los LCCT, los linfocitos no son atípicos, no muestran epidermotropismo, ni están presentes en la dermis papilar interfolicular, por lo que puede afirmarse que no cumple los criterios histológicos para el diagnóstico de LCCT.

Desde el punto de vista hematológico, estos pacientes presentan una marcada eosinofilia y la presencia de linfocitos de núcleo cerebriforme con todas las características morfológicas de las células de Sezary. Sin embargo, las características inmunofenotípicas de estos linfocitos atípicos de sangre periférica eran las de una neoplasia de linfocitos T de alto grado, con ausencia total de varios antígenos normalmente presentes en los linfocitos T maduros, lo que le diferenciaba del SS donde los linfocitos T se marcan con marcadores de linfocitos T maduros.

Un dato muy interesante es que en el único paciente en el que se han realizado estudios de reordenamiento genético, se ha podido demostrar un reordenamiento clonal para la cadena beta del receptor de la célula T.

En base a estos datos y teniendo en consideración el escaso número de pacientes descritos con este cuadro, resulta difícil definir la posición nosológica de esta entidad y aún más de la eritrodermia. Quizá debamos considerarla como una manifestación inespecífica de un linfoma T de alto grado. Para saber si este linfoma es una variante de SS o una entidad distinta se necesita estudiar más casos.



Fig. 22. Mastocitosis. La forma eritrodermica de esta enfermedad es muy poco frecuente.

TABLA XXII MASTOCITOSIS CUTANEAS

Mastocitoma solitario
Urticaria pigmentosa
Telangiectasia macular eruptiva persistente
Eritrodermia

5.3. MASTOCITOSIS

Las mastocitosis cutáneas pueden manifestarse bajo cuatro patrones clínicos (Tabla XXII). Las formas eritodérmicas son excepcionales. En estas circunstancias se presenta en forma de un engrosamiento paquidérmico de la piel, con una tonalidad eritematopardusca y sembrada de numerosas pápulas de pequeño tamaño que confiere a la piel un aspecto de cuero (Fig. 22). El signo de Darier es positivo.

Esta forma de mastocitosis puede ser puramente cutánea o formar parte de una mastocitosis sistémica.

El diagnóstico se establecerá por la biopsia y la determinación de histamina en sangre y orina.

6. OTRAS ERITRODERMIAS

6.1. ERITRODERMIA PSORIASICA

Al igual que en el adulto, la eritrodermia psoriásica constituye una parte importante de las eritrodermias infantiles.

Aunque hay algunos casos descritos de eritrodermia psoriásica congénita, es muy raro que aparezca antes de los 3 años de edad. En el período infantil, su debut tiene un pico de máxima incidencia entre los 7 y 13 años.

6.1.1. Forma congénita

Es una forma poco frecuente, de la que hay pocos casos descritos.

Se denomina psoriasis congénita ictiosiforme porque la morfología es muy similar a la eritrodermia ictiosiforme congénita en su forma seca o lamelar, con producción de gran cantidad de escamas, presencia de ectropión que desaparece con la edad, y discreto prurito.

El diagnóstico se establece con la biopsia al mostrar las alteraciones características de la psoriasis (Tabla XXIII).

TABLA XXIII

CARACTERISTICAS HISTOPATOLOGICAS DE LA PSORIASIS*

Elongación de los procesos interpapilares
Papilomatosis y edema dermis papilar
Adelgazamiento epidermis suprapapilar
Pústulas espongiiformes en estrato espinoso
Paraqueratosis con ausencia de capa granulosa
Microabscesos de Munro en capa córnea*

** Si bien todos estos datos son sugestivos de psoriasis, sólo la presencia de los microabscesos de Munro tiene valor diagnóstico.*

6.1.2. Forma infantil

La forma infantil no congénita puede debutar a cualquier edad, pero muy raramente lo hace antes de los 3 años de edad.

El inicio puede ser brusco o progresivo y en muchas ocasiones se acompañan de fiebre y alteración del estado general, al menos en las fases iniciales.

Morfológicamente puede adoptar diversos patrones: a) dermatitis exfoliativa que afecta incluso el cuero cabelludo, con componente descamativo muy importante (Fig. 23), formación de grandes escamas, y con frecuencia ectropión, adoptando entonces un aspecto muy similar a la psoriasis congénita, y b) con menos frecuencia puede adoptar la forma de una psoriasis pustulosa generalizada (Figs. 24 y 25).



Fig. 23. Psoriasis. En ocasiones en sus inicios semeja una dermatitis seborreica.



Fig. 24. Psoriasis. Las lesiones pueden ocupar la totalidad de la superficie cutánea.

Son elementos de gran importancia para el diagnóstico la existencia de lesiones previas de psoriasis localizada y alteraciones ungueales, la presencia de áreas de piel respetada y la existencia de antecedentes familiares de la enfermedad.

En estas formas de eritrodermia psoriásica infantil el tratamiento de elección es el etretinato.

En general, el etretinato en los niños se tolera de modo excelente y los efectos laterales son menores y mejor tolerados que en los adultos siendo también diferente su frecuencia. Así, el prurito es más frecuente en niños que adultos; sin embargo, contrariamente a lo que ocurre en los adultos, la falta de alteraciones analíticas es la norma. El mayor riesgo en los niños viene representado por la toxicidad ósea, principal-



Fig. 25. *Psoriasis pustulosa generalizada.*

mente cierre epifisario, calcificación epifisaria y calcificación ligamentosa. Sin embargo, estos efectos sólo se presentan tras tratamientos muy prolongados superiores en duración a los 12 meses. En el tratamiento de la eritrodermia psoriásica la duración no suele superar los 6 meses.

6.2. PITIRIASIS RUBRA PILARIS

El término pitiriasis rubra pilaris (PRP) ha sido utilizado para describir una serie de pacientes que muestran placas eritematosas con distintos grados de queratosis folicular, queratodermia palmoplantar y eventualmente eritrodermia. Se admite la existencia de distintas variedades de PRP (Tabla XXIV) según la edad de inicio, que probablemente corresponden a más de una entidad distinta. La enfermedad puede debutar a cualquier edad entre la infancia y la 8.^a década, pero tiene dos picos de máxima incidencia: entre los 40 y 60 años y en menor escala durante la primera década.

TABLA XXIV
PITIRIASIS RUBRA PILARIS. VARIEDADES

- Tipo I. Clásica del adulto
- Tipo II. Atípica del adulto
- Tipo III. Clásica juvenil
- Tipo IV. Circunscrita juvenil
- Tipo V. Atípica juvenil

La causa de la enfermedad es desconocida, habiéndose invocado la participación de factores hereditarios, con transmisión autosómica dominante. Sin embargo, en los tipos I y III no se encuentran familiares afectos, y éstos son infrecuentes en los tipos II, IV, y V.

6.2.1. Clínica

Ya hemos comentado que la PRP tiene al menos cinco variantes. De ellas algunas, los tipos I y III, principalmente, son más generalizadas y pueden evolucionar a eritrodermia, mientras que las otras son menos exantemáticas y muy raramente son causa de eritrodermia.

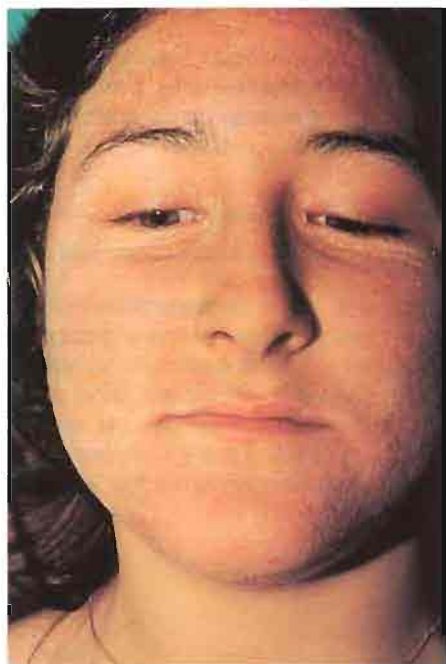


Fig. 26. *Pitiriasis rubra pilaris* tipo I.

En la PRP tipo I, la erupción se inicia en cabeza, cuello y parte superior del tronco, para ir extendiéndose en dirección cráneo-caudal, sin la intervención aparente de ningún factor precipitante (Fig. 26).

Las lesiones consisten en placas de eritema sembradas de numerosas pápulas foliculares con un tapón córneo acuminado en su centro. Desde el inicio del brote la eritrodermia se instaura en un período de 2-3 meses. Una vez constituida su diagnóstico no es fácil, siendo importante para el mismo el que normalmente se acompaña de queratodermia palmoplantar, y la presencia de áreas de 1-2 cm de piel respetada, totalmente sana. La resolución espontánea de la eritrodermia en el 80 % de los casos ocurre en un período de 1-3 años.

El otro tipo de PRP que puede evolucionar a eritrodermia es el III. En este caso el debut de la enferme-

dad ocurre entre los 5-10 años, pero las características clínicas son idénticas a las del tipo I, con la salvedad de que en este tipo es frecuente encontrar un factor precipitante en forma de infección aguda (Fig. 27).



Fig. 27. Pityriasis rubra pilaris tipo III.

6.2.2. Tratamiento

El fármaco de primera elección son los retinoides, tanto el etretinato como la isotretinoína, a dosis variables entre 0,5 y 1 mg/kg de peso y día. Los resultados no son uniformes, habiéndose descrito respuestas espectaculares y fracasos absolutos.

7. REPERCUSIONES SISTEMICAS DE LAS ERITRODERMIAS

Las eritrodermias, sobre todo las de evolución crónica, pueden causar una serie de repercusiones sistémicas que, en ocasiones, pueden poner en peligro la vida del paciente.

Así, el establecimiento de una eritrodermia supone una vasodilatación cutánea intensa y generalizada que lleva a un aumento del flujo cardíaco que en ciertos pacientes, sobre todo de edad avanzada, supone un aumento del gasto cardíaco que puede llevar a una insuficiencia cardíaca.

Al mismo tiempo, la vasodilatación generalizada comporta un aumento de la permeabilidad cutánea que puede llevar a deshidratación por el aumento de la respiración y de la salida del líquido al espacio extracelular.

Por otra parte, los eritrodérmicos tienen una disminución del reflejo de vasoconstricción cutánea con los consiguientes trastornos de la termorregulación, que además se ven agravados por la pérdida calórica importante secundaria al aumento del metabolismo basal.

Además, a través de la descamación y exudación generalizada se pierde una serie de sustancias fundamentales para el organismo, como proteínas, hierro, ácido fólico, electrolitos, etc., con los consiguientes trastornos que ello comporta.

Por último, la eritrodermia supone en muchos casos la presencia de numerosas puertas de entrada a infecciones de todo tipo que, en ocasiones, serán sólo cutáneas pero que en otras serán sistémicas.

8. DIAGNOSTICO ETIOLOGICO DEL NIÑO ERITRODERMICO

Uno de los grandes problemas en la evaluación del niño eritrodérmico es llegar a saber cuál es su etiología: ya que una vez constituida, el diagnóstico sindrómico es muy sencillo por su evidencia, y, por otro lado, son pocos los datos que nos van a permitir sospechar una causa determinada, ya que la morfología va a ser bastante similar en la mayoría de casos, sea cual fuere la etiología de la misma.

Por esto en la evaluación de un paciente eritrodérmico debemos hacer valer todos los datos que podamos encontrar en una detallada anamnesis y exploración física, así como en las exploraciones complementarias.

Por ello, como ocurre en la mayoría de enfermedades, nos interesará mucho conocer la historia prenatal, los antecedentes familiares que nos pueden poner sobreaviso, por ejemplo, de la existencia de una atopia, la historia de toma de fármacos, que podemos relacionar en el tiempo con la aparición de la eritrodermia, etc.; pero hay además una serie de datos anamnésicos y de exploración particularmente importantes (Tabla XXV), ya que en base a su conocimiento podremos llegar a conocer o sospechar una determinada etiología en muchos casos; estos datos son los siguientes:

TABLA XXV
EVALUACION DE UNA ERITRODERMIA INFANTIL.
PUNTOS IMPORTANTES

Aparición:

- congénita
- posnatal precoz
- posnatal tardía

Primaria o secundaria

Evolución:

- aguda, subaguda, crónica

Patrón morfológico

Patrón de extensión. Areas de acentuación

Síntomas asociados

8.1. EDAD DE APARICION

Ante el diagnóstico de eritrodermia es muy importante que la podamos encuadrar dentro de alguno de estos tres grupos:

Congénitas. Cuando están presentes en el nacimiento, sin intervalo libre de piel sana.

Posnatales precoces. Son las que aparecen durante el período neonatal después de un intervalo libre durante el cual la piel es normal.

Posnatales tardías. Cuando aparecen después del período neonatal.

8.2. CARACTER PRIMARIO O SECUNDARIO

Las eritrodermias las consideraremos primarias cuando constituyan la manifestación inicial de un padecimiento, y secundarias cuando sean la transformación eritrodérmica de un padecimiento cutáneo previo.

En este sentido, es importante recordar que en el niño, en general, son más frecuentes las primarias que las secundarias.

8.3. EVOLUCION

Como todo padecimiento, las eritrodermias pueden ser agudas, subagudas o crónicas.

La separación entre estas tres posibilidades es totalmente arbitraria, pero en sentido amplio y desde un punto de vista práctico, que sirva de ayuda diagnóstica, consideramos que es aguda si evoluciona en días, subaguda si lo hace en semanas, y crónica en meses. Así entendido, las debidas a microorganismos o sus toxinas y las medicamentosas son, en general, de evolución aguda, con aparición y resolución en días. Las que son debidas a padecimientos con sustrato inflamatorio, y que generalmente son secundarias, son subagudas como ocurre en el caso de la dermatitis atópica, dermatitis seborreica y dermatitis de contacto.

Las determinadas genéticamente, las asociadas a inmunodeficiencias y las debidas a trastornos de la queratinización tienden a ser crónicas.

8.4. PATRON DE EXTENSION-AREAS DE ACENTUACION

El conocimiento de las áreas en las que se ha iniciado la eritrodermia, el patrón de progresión y la posible acentuación en determinadas áreas nos puede ser de gran ayuda en algunos casos.

Así, cuando se inicia como una acrodermatitis enteropática con afectación de las áreas periorificiales y luego se generalizan, pensaremos en las eritrodermias metabólicas. Cuando se generaliza a partir de un eccema limitado inicialmente al área del pañal, pensaremos en una eritrodermia seborreica o psoriásica. Cuando se inicie en la cara y áreas de pliegues en una dermatitis atópica, etc.

8.5. PATRON MORFOLOGICO

Como ya hemos dicho al principio de la monografía, el término eritrodermia, en sentido amplio, no significaba más que una dermatitis que abarcaba la práctica totalidad del tegumento cutáneo y, por tanto, su morfología, aunque muchas veces igual, sea cual sea la causa, puede en otras ocasiones ser distinta o presentar rasgos diferenciales o, dicho de otro modo, pueden tener distintos patrones morfológicos. Así, cuando predomine el eritema y, sobre todo, la descamación, hablaremos de dermatitis exfoliativa que es lo que suele ocurrir en la psoriasis o el síndrome de Sezary. En otras ocasiones predominará el eritema y habrá componente pustuloso como a veces ocurre en la psoriasis o en la candidiasis congénita. Otras veces las lesiones serán de tipo eccematoso, como en la dermatitis atópica o de contacto, o puede tener un componente ampolloso como en las mastocitosis o en el síndrome de la escaldadura estafilocócica. A veces predominará el eritema, y el componente descamativo no aparecerá hasta el final, cuando el eritema vaya desapareciendo, como hemos visto en las eritrodermias secundarias a la acción de ciertas toxinas bacterianas. En otro tipo de eritrodermias, como en la sarna noruega, dominará el componente hiperqueratósico, y en las metabólicas las lesiones iniciales serán exudativas.

8.6. SINTOMATOLOGIA ASOCIADA

No hay que despreciar la sintomatología subjetiva acompañante, ya que en ocasiones puede tener un valor diagnóstico. Así, cuando se acompañe de intenso prurito, pensaremos en un origen atópico; cuando la piel eritematosa sea dolorosa, nos orientará hacia un síndrome de la escaldadura estafilocócica. También otros signos pueden ser importantes como ocurre con la presencia de lesiones de rascamiento indicadoras de la existencia de un prurito importante, o con las alteraciones ungueales tan frecuentes en la psoriasis, o con la presencia de infecciones en las inmunodeficiencias, etc.

El conocimiento de estos parámetros y su combinación nos permitirá en cada caso ir reduciendo las posibilidades diagnósticas.

8.7. EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Los parámetros anteriormente comentados deben complementarse con una exploración física general y la práctica de estudios radiológicos, en función de las sospechas etiológicas, así como una serie de datos analíticos y anatomopatológicos, que, en ocasiones, pueden aportar otros datos de interés que nos permitan ir estrechando cada vez más las posibilidades etiológicas de una determinada eritrodermia.

Estas exploraciones serán:

8.7.1. Biopsia

No siempre aportará datos importantes para el diagnóstico etiológico, ya que en el 80-90 % de los casos no será específica, encontrándose en el examen anatomopatológico una serie de alteraciones del todo inespecíficas y comunes a varios tipos de eritrodermia sea cual fuere la causa, como son: hiperqueratosis a veces paraqueratósica, una acantosis, espongirosis y un infiltrado perivascular de predominio linfocitario con exocitosis moderada.

Sin embargo, en otras ocasiones, el cuadro histopatológico será diagnóstico o muy orientativo como ocurre, por ejemplo, en el síndrome de la escaldadura estafilocócica, en el síndrome de Sezary, la PRP, la psoriasis o la RICH. Por el contrario, en la dermatitis atópica, la de contacto o la seborreica o en las asociadas a inmunodeficiencias, la imagen será la de una dermatitis crónica o inespecífica.

Cuando se decida la biopsia, es importante elegir bien el sitio a biopsiar. Es preferible, cuando sea posible, elegir un lugar con lesiones preexistentes al episodio eritodérmico, o donde halla lesiones evocadoras de una determinada etiología. Muchas veces es necesario la práctica de varias biopsias no simultáneas, es decir, separadas por intervalos de tiempo variable según lo prolongado del estado eritodérmico, antes de encontrar algún dato que nos permita establecer o sospechar una determinada etiología.

8.7.2. Laboratorio

A todo paciente se le practicará una analítica que incluya los parámetros hematológicos y bioquímicos básicos, función renal y hepática, cultivos y otras determinaciones y exploraciones según la etiología sospechada. Pequeñas alteraciones en alguno de estos parámetros nos pueden orientar a una determinada etiología.

Así, la presencia de leucocitosis con neutrofilia nos puede orientar hacia una causa infecciosa. En las de causa inmunoalérgica podemos encontrar una eosinofilia elevada. Una leucopenia y linfopenia nos hará pensar en una inmunodeficiencia, y una alteración importante en los electrólitos en un síndrome del shock tóxico. La presencia en el hemograma de leucocitosis con presencia de linfocitos de núcleo cerebriforme será muy sugestivo de síndrome de Sezary.

8.7.3. Otras

Además de estas exploraciones de laboratorio básicas, se realizarán otras determinaciones analíticas y exploraciones, ya sean radiológicas o de otra índole, en función de la sospecha clínica de cada caso.

9. TRATAMIENTO Y MANEJO

En el manejo de las eritrodermias se debe distinguir entre:

Medidas generales, comunes, en general, a todas las eritrodermias sea cual sea su etiología y encaminadas a prevenir o paliar en lo posible las alteraciones sistémicas que va a causar esta eritrodermia, principalmente cuando sea de larga evolución.

Tratamiento sindrómico, que variará en función del tipo morfológico de eritrodermia que se trate.

Tratamiento etiológico, en función de la causa responsable de cada eritrodermia.

9.1. MEDIDAS GENERALES

Tan importante es conocer lo que debe hacerse como saber lo que debe evitarse (Tabla XXVI).

TABLA XXVI
MEDIDAS GENERALES

Habitación climatizada
Compensar pérdidas electrolíticas
Vigilar insuficiencia renal
Antibióticos
Antihistamínicos sedantes

EVITAR:

- medicación innecesaria
 - vías venosas
-

Es importante instalar al niño en una habitación climatizada a una temperatura óptima: ni demasiado alta, para evitar una acentuación de la vasodilatación, ni demasiado baja, para evitar los escalofríos.

La utilización de las incubadoras ha mejorado el pronóstico de las eritrodermias congénitas, ya que además de proporcionar una temperatura adecuada evita las complicaciones infecciosas y la deshidratación, con el consiguiente peligro de hipernatremia, y las intoxicaciones por vía transcutánea.

Se debe controlar la ingesta líquida y la diuresis y compensar las pérdidas electrolíticas y administrar una dieta hiperproteica, mejor por vía oral, cuando sea posible, que por vía parenteral, para evitar así el peligro de infección que suponen las vías venosas sobre una piel dañada.

Se debe suprimir toda medicación que no sea absolutamente necesaria.

No debe olvidarse, que aunque en edad pediátrica no ocurra con frecuencia, los fármacos figuran entre las causas de eritrodermia.

Hay que evitar en lo posible las vías venosas, pues con frecuencia constituyen una vía de infección al incidir sobre una piel ya muy alterada por la propia enfermedad.

9.2. TRATAMIENTO SINDROMICO

Está encaminado a aliviar los síntomas propios de la eritrodermia, sea cual fuere su etiología. Variará fundamentalmente en relación al tipo morfológico de que se trate en cada caso.

9.2.1. Tratamiento tópico

Sea cual sea la naturaleza del tratamiento tópico que apliquemos en una eritrodermia, debemos tener en cuenta una serie de factores que lo hacen distinto al mismo tratamiento aplicado a la misma dermatosis cuando ésta es de carácter más localizado (Tabla XXVII). Así:

1. La gran extensión a tratar implicará la aplicación de dosis totales muy altas, lo que es importante tener en cuenta, por ejemplo, cuando debamos elegir la potencia del corticoide a utilizar.

2. Cualquier eritrodermia supone una gran vasodilatación cutánea, lo que a su vez implica que la absorción del medicamento aplicado tópicamente será muy elevada. Es muy importante no olvidar este punto tanto a la hora de elegir el vehículo (hay unos que facilitan la penetración más que otros) como el medicamento, cuando éste tenga la posibilidad de ofrecer una amplia gama de potencias.

3. Un tercer punto importante es que las eritrodermias ofrecen, normalmente, numerosas puertas de entrada, lo que facilita la sensibilización a diversos alérgenos, entre ellos algunos medicamentos. Este punto debe tenerse siempre presente cuando utilicemos antibióticos tópicos, ya que algunos de ellos, como la neomicina, tienen un alto poder sensibilizante, al igual que ocurre con ciertos antisépticos, como los mercuriales, y algunos excipientes, como la lanolina.

TABLA XXVII
TRATAMIENTO LOCAL. FACTORES A CONSIDERAR

Gran extensión	→	dosis totales altas
Vasodilatación	→	absorción elevada
Puertas entrada	→	riesgo infección y sensibilización

Los tratamientos tópicos a utilizar para el tratamiento sindrómico de la eritrodermia variarán fundamentalmente en función al carácter seco o húmedo de la misma (Tabla XXVIII).

TABLA XXVIII TRATAMIENTO LOCAL

Corticoide
Cremas emolientes (eritrodermias secas)
Astringentes y antisépticos (eritrodermia húmeda)

EVITAR:

- baños muy calientes y largos
- soluciones irritantes (soluciones alcohólicas)
- sensibilizantes (lanolina, antibióticos, etc.)

Cuando se trate de eritrodermias secas y con abundante descamación, es importante el uso de queratolíticos para desprender las escamas, y de cremas emolientes para restablecer la textura normal de la piel. Por el contrario, cuando se trate de eritrodermias húmedas deberemos emplear soluciones astringentes y antisépticas con la finalidad de secar las lesiones. Deberemos tener especial cuidado en no utilizar soluciones alcohólicas, ya que, como hemos dicho anteriormente, la absorción es muy elevada y, además, el alcohol aplicado en grandes superficies tiene un potente efecto irritante.

Sea cual sea el tipo de eritrodermia será útil bañar al paciente utilizando baños tibios de permanganato potásico, para ir eliminando las escamas que vayan desprendiéndose y aumentar el confort del paciente. Es importante que los baños no sean demasiado calientes ni demasiado largos con la finalidad de no acentuar la vasodilatación cutánea, con las consiguientes variaciones térmicas, y evitar el excesivo resecaimiento de la piel.

La corticoides tópicos serán los fármacos más utilizados en la mayoría de eritrodermias. En su utilización es sumamente importante tener presente todas las normas hasta aquí comentadas. Su concentración estará en función de la intensidad de la eritrodermia y se disminuirá progresivamente a medida que mejore.

9.2.2. Tratamiento general

Además de todas las consideraciones descritas en el apartado de medidas generales, en el tratamiento sindrómico de las eritrodermias cabe considerar la utilización de:

Antihistamínicos sedantes, a veces con ansiolíticos, si el prurito es intenso, con la finalidad de disminuir o evitar el rascamiento, fuente importante de problemas por el peligro de infección que suponen las lesiones secundarias al mismo.

La utilización de antibióticos será obligatoria, lógicamente, en presencia de complicaciones infecciosas o cuando se sospeche una etiología infecciosa de la misma. También deben utilizarse profilácticamente cuando el riesgo de infección es alto, como ocurre en las eritrodermias que cursan con gran pruri-

to como, por ejemplo, en la eritrodermia atópica, así como en las secundarias a inmunodeficiencias y en las formas exudativas.

El empleo de corticoides será necesario en el control de algunas eritrodermias, pero antes de su utilización habrá que descartar siempre una causa infecciosa y asegurarse de que no se trata de una eritrodermia psoriásica, ya que en este caso el riesgo de transformarla en una psoriasis pustulosa es muy alto y además del efecto rebote casi seguro al poco tiempo de suprimirlos.

9.3. TRATAMIENTO ETIOLOGICO

Además de las medidas generales y el tratamiento sindrómico común a las diversas eritrodermias, sea cual sea su causa, deberá tratarse en cada caso la causa responsable de la misma como ya ha sido comentado al describir los diferentes tipos de eritrodermia.

Agradecimiento: Agradecemos al doctor. E. Fonseca Capdevila (Hospital La Paz. Madrid) su colaboración en la iconografía de este trabajo.

CUESTIONARIO

1. Señale cuál de las siguientes enfermedades causa con más frecuencia una eritrodermia en el niño:
 - a) Dermatitis atópica.
 - b) Dermatitis seborreica.
 - c) Psoriasis.
 - d) Candidiasis.
2. Señale cuál de las siguientes afirmaciones es falsa:
 - a) Las eritrodermias de origen medicamentoso son más frecuentes en el adulto que en el niño.
 - b) La eritrodermia seborreica es más frecuente en edad pediátrica que en el adulto.
 - c) La eritrodermia asociada a infección por *Candida* se ve con más frecuencia en el niño que en el adulto.
 - d) Más del 15 % de las eritrodermias infantiles son de causa desconocida.
3. ¿En cuál de las siguientes enfermedades, cuando desarrollan una eritrodermia, ésta no es de carácter eczematoso?:
 - a) Ataxia telangiectasia.
 - b) Síndrome de Wiskott-Aldrich.
 - c) Síndrome de DiGeorge.
 - d) Síndrome de hipergammaglobulinemia E.
4. Señale cuál de los siguientes signos no forma parte de la enfermedad de Leiner:
 - a) Eritrodermia primaria.
 - b) Telangiectasias faciales y oculares.
 - c) Diarrea.
 - d) Detención del desarrollo.
5. En relación a la enfermedad de Leiner es falso que:
 - a) La eritrodermia sea de tipo seborreico.
 - b) La inmunodeficiencia asociada sea siempre un déficit funcional de C5.
 - c) Debuta en los primeros 6 meses de la vida.
 - d) Que la eritrodermia sea más pronunciada en los pliegues proximales.
6. En relación a la enfermedad de Ommen es falso que:
 - a) La eritrodermia sea uno de los componentes obligatorios del síndrome.
 - b) Sea una forma de inmunodeficiencia combinada.
 - c) Sea autosómica recesiva.
 - d) Tenga elevada mortalidad en el primer año de vida.

7. *En relación a las eritrodermias de origen metabólico es verdad que:*
- a) La afectación de mucosas es constante e importante.
 - b) Se acompañan siempre de alteraciones ungueales.
 - c) Suelen iniciarse con un rash periorificial.
 - d) Sólo se observan en edad infantil.
8. *Señale en cuál de las siguientes metabolopatías se acompaña con más frecuencia de eritrodermia:*
- a) Citrulinemia.
 - b) Acidemia propiónica.
 - c) Enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce.
 - d) Síndrome de deficiencia múltiple de carboxilasas.
9. *En relación a las eritrodermias de origen candidiásico es falso que:*
- a) El patrón morfológico en la forma crónica sea semejante a la eritrodermia seborreica.
 - b) La forma congénita curse a menudo con pústulas.
 - c) La forma crónica se asocie con frecuencia a endocrinopatías.
 - d) La forma congénita tenga un desenlace fatal en la mayoría de los casos.
10. *En relación a la sarna noruega es falso que:*
- a) Siempre cursa con gran prurito.
 - b) Puede afectar a cuero cabelludo.
 - c) Con frecuencia produce epidemias intrahospitalarias.
 - d) Es frecuente la presencia de adenopatías y eosinofilia periférica.
11. *En el síndrome de la escaldadura estafilocócica no es verdad que:*
- a) Sea debido a la acción proteolíticas de toxinas producidas por estafilococos del grupo fago II sobre la desmogleina I
 - b) El signo de Nikolsky sea positivo en piel enferma y sana
 - c) El pronóstico sea fatal en la mayor parte de los casos
 - d) No afecte a mucosa oral
12. *Cuál de las siguientes afirmaciones es falsa en relación a la etiopatogenia del síndrome del shock tóxico (SST):*
- a) Las toxinas responsables tienen características de superantígenos.
 - b) Su desarrollo se ve favorecido cuando el pH del foco de infección es ácido.
 - c) En los niños puede ser debida a la acción de enterotoxinas estafilocócicas.
 - d) Puede aparecer tras infecciones menores.
13. *Es verdad que el rash del síndrome del shock tóxico:*
- a) En sus fases iniciales es más acentuado en las flexuras.
 - b) Es de características psoriasiformes.
 - c) No afecta a mucosas.
 - d) No tiene fase descamativa.

14. En la eritrodermia atópica es falso que:
- a) Raramente constituye la forma de presentación de la enfermedad.
 - b) Es más fácil de controlar en el niño en edad escolar que en el lactante.
 - c) La histopatología es inespecífica.
 - d) Con frecuencia cursa con eosinofilia.
15. En la dermatitis seborreica eritrodérmica es falso que:
- a) Se controla fácilmente con tratamiento tópico.
 - b) El grupo de edad más afectado sea los lactantes.
 - c) Que se inicie en el área del pañal, cuero cabelludo y cara.
 - d) Cursa con prurito y alteración del estado general.
16. Cuál de los siguientes patrones morfológicos de eritrodermia es menos frecuente en la RICH:
- a) Eritrodermia ictiosiforme.
 - b) Eritrodermia seborreica-like.
 - c) Necrólisis epidérmica tóxica.
 - d) Exantema escarlatiniiforme.
17. Señale la enfermedad que no es causa de eritrodermia «inmunológica» en la infancia:
- a) Dermatitis de contacto.
 - b) Pénfigo vulgar.
 - c) Dermatitis atópica.
 - d) Pénfigo foliáceo.
18. En relación a las eritrodermias tóxico-medicamentosas en la infancia es falso que:
- a) Son menos frecuentes que en el adulto.
 - b) Suelen cursar con lesiones en mucosas.
 - c) El patrón morfológico más frecuente es el ampolloso.
 - d) No son raras las adenopatías y alteraciones hepáticas.
19. En la mastocitosis eritrodérmica es falso que:
- a) El signo de Darier sea positivo.
 - b) Dé lugar a engrosamiento paquidérmico de la piel.
 - c) Sea una forma rara de mastocitosis.
 - d) Siempre refleje una mastocitosis sistémica.
20. Cuál de las siguientes eritrodermias es menos frecuente en la infancia:
- a) Psoriásica.
 - b) Atópica.

- c) Enfermedad de Leiner.
 - d) Síndrome de Sezary.
21. *Cuál de las siguientes afirmaciones en relación a la eritrodermia psoriásica infantil es falsa:*
- a) Puede ser congénita.
 - b) Su debut tiene un pico de máxima incidencia por debajo de los 3 años.
 - c) Dentro de las eritrodermias infantiles es de las más frecuentes.
 - d) Puede debutar a cualquier edad.
22. *En la eritrodermia psoriásica congénita es cierto que:*
- a) Que clínicamente es semejante a la eritrodermia ictiosiforme congénita.
 - b) Cursa con ectropión.
 - c) La biopsia es diagnóstica.
 - d) Todo lo anterior.
23. *En la eritrodermia psoriásica infantil no congénita es falso que:*
- a) Raramente debuta antes de los 3 años de edad.
 - b) Suele dejar áreas de piel respetada.
 - c) Nunca es de instauración brusca.
 - d) El tratamiento de elección es el etretinato.
24. *El principal problema del tratamiento de la eritrodermia psoriásica infantil con etretinato viene representado por:*
- a) Toxicidad ósea.
 - b) Toxicidad hepática.
 - c) Alteraciones analíticas en los lípidos.
 - d) Nada de lo anterior.
25. *Señale cuál de los siguientes tipos de PRP puede dar lugar a una eritrodermia:*
- a) IV y II.
 - b) I y V.
 - c) III y II.
 - d) I y III.
26. *En la PRP tipo I cuando se hace eritrodérmica es falso que:*
- a) Deje áreas de piel respetada.
 - b) El 80 % de los casos se resuelven antes de los 3 años.
 - c) Es de instauración brusca.
 - d) Se acompaña de queratodermia palmoplantar.

27. *En la PRP tipo III cuando se hace eritrodérmica es verdad que:*
- a) Suele existir un factor precipitante en forma de infección aguda.
 - b) El fármaco de primera elección son los corticoides.
 - c) Clínicamente es muy diferente a la eritrodermia de la PRP tipo I.
 - d) Todo lo anterior.
28. *Indique cuál de las siguientes eritrodermias no es nunca congénita:*
- a) Psoriásica.
 - b) Candidiásica.
 - c) Atópica.
 - d) Síndrome de la deficiencia múltiple de carboxilasas.
29. *Señale cuál de las siguientes eritrodermias es siempre primaria:*
- a) Enfermedad de Leiner.
 - b) Psoriásica.
 - c) Seborreica.
 - d) Pityriasis rubra pilaris.
30. *Cuál de las siguientes eritrodermias no es de evolución crónica:*
- a) Atópica.
 - b) Asociada al síndrome del shock tóxico.
 - c) Asociada a mastocitosis.
 - d) Candidiásica.
31. *Qué eritrodermia se inicia con más frecuencia con lesiones en el área del pañal:*
- a) Las metabólicas.
 - b) Las asociadas a inmunodeficiencias.
 - c) La seborreica.
 - d) La secundaria a pityriasis rubra pilaris.
32. *En qué enfermedad la eritrodermia adquiere el patrón morfológico de dermatitis exfoliativa:*
- a) Sarna noruega.
 - b) Síndrome de la escaldadura estafilocócica.
 - c) Mastocitosis.
 - d) Psoriasis.
33. *Señale la eritrodermia en la que predomina el eritema y se acompaña de componente pustuloso:*
- a) Escarlatina.
 - b) Síndrome de Wiscott-Aldrich.
 - c) Candidiasis congénita.
 - d) Inmunodeficiencia severa combinada.

34. *En qué eritrodermia es característico la presencia de grandes áreas hiperqueratósicas y costrosas:*
- a) Síndrome de Sezary.
 - b) Enfermedad injerto contra huésped.
 - c) Eritrodermias tóxicas.
 - d) Sarna noruega.
35. *En qué eritrodermia encontraremos abundantes lesiones de rascado:*
- a) Psoriásica.
 - b) De Leiner.
 - c) Seborreica.
 - d) Atópica.
36. *En cuál de las siguientes eritrodermias la biopsia no aporta datos importantes para el diagnóstico:*
- a) Eritrodermia de Leiner.
 - b) Mastocitosis.
 - c) Síndrome de Sezary.
 - d) Psoriasis.
37. *En un paciente eritrodérmico, la presencia de leucocitosis con linfocitos de núcleo cerebriforme en sangre periférica y en el infiltrado cutáneo es característico de:*
- a) Pitiriasis rubra pilaris.
 - b) Enfermedad de Kawasaki.
 - c) Síndrome de Sezary.
 - d) Reacción injerto contra huésped.
38. *A un niño eritrodérmico es aconsejable instalarlo en una habitación:*
- a) Climatizada.
 - b) Temperatura elevada.
 - c) Temperatura baja.
 - d) No influye.
39. *Al niño eritrodérmico es conveniente darle una dieta:*
- a) Por vía parenteral.
 - b) Hiperproteica por vía oral.
 - c) Normal.
 - d) Hipocalórica.
40. *El tratamiento sintomático de una eritrodermia viene condicionado por:*
- a) Edad del niño.
 - b) Patrón morfológico de eritrodermia.

- c) Etiología.
 - d) Síntomas acompañantes.
41. *En relación al tratamiento de una eritrodermia con corticoides tópicos es verdad que:*
- a) Su absorción será mayor que en una piel normal.
 - b) No se absorben.
 - c) No deben utilizarse nunca.
 - d) Nada de lo anterior.
42. *Cuál de los siguientes fármacos no utilizaría tópicamente en una eritrodermia:*
- a) Triancinolona acetónido.
 - b) Mupirocina.
 - c) Neomicina.
 - d) Acido fusídico.
43. *El tratamiento tópico de una eritrodermia exudativa debe realizarse con:*
- a) Queratolíticos.
 - b) Corticoides.
 - c) Fomentos con soluciones astringentes.
 - d) Nada de lo anterior.
44. *Cuál de los siguientes excipientes no debe utilizarse en el tratamiento tópico de las eritrodermias:*
- a) Soluciones alcohólicas.
 - b) Cremas.
 - c) Soluciones acuosas.
 - d) Pomadas.
45. *Es cierto que en el niño eritrodérmico, los baños:*
- a) Están desaconsejados.
 - b) Deben ser prolongados.
 - c) Debe utilizarse agua caliente.
 - d) Deben ser cortos y con agua tibia.
46. *En las eritrodermias tipo dermatitis exfoliativa es aconsejable la utilización tópica de:*
- a) Queratolíticos.
 - b) Emolientes.
 - c) Ni a) ni b).
 - d) a) y b).

47. En cuál de las siguientes eritrodermias utilizaría antihistamínicos con efectos sedantes por vía oral:
- a) Psoriásica.
 - b) Atópica.
 - c) Seborreica.
 - d) Pitiriasis rubra pilaris.
48. En cuál de las siguientes eritrodermias está indicado el tratamiento con etretinato:
- a) Síndrome de la escaldadura estafilocócica.
 - b) Mastocitosis.
 - c) Psoriasis.
 - d) Sarna noruega.
49. En cuál de las siguientes eritrodermias no utilizaría nunca los corticoides orales:
- a) Psoriásica.
 - b) Síndrome de la escaldadura estafilocócica.
 - c) Sarna noruega.
 - d) En ninguna de las anteriores.
50. En el tratamiento de la eritrodermia atópica es útil el empleo de:
- a) Antihistamínicos orales.
 - b) Corticoides tópicos.
 - c) Antibióticos orales.
 - d) Todo lo anterior.

RESPUESTAS

1. a). Contrariamente a lo que ocurre en los adultos, la generalización de una dermatitis atópica es la causa más frecuente de eritrodermia en edades pediátricas.

2. d). Las eritrodermias infantiles de causa desconocida son excepcionales, mientras que el adulto representan el 10 %.

3. c). La eritrodermia asociada a síndrome de DiGeorge es secundaria a la generalización de un rash morbiliforme. En las demás enfermedades mencionadas en la pregunta la eritrodermia es de carácter ecematoso ya sea de tipo atópico (Wiskott-Áldrich y síndrome hiper-IgE) o de tipo seborreico (ataxia telangiectasia)

4. b). Hoy día, más que de enfermedad de Leiner se habla de síndrome de Leiner definiendo como tal a aquel síndrome caracterizado por la tríada formada por eritrodermia, diarrea y detención del desarrollo, asociada a inmunodeficiencia de diversos tipos.

5. b). La enfermedad de Leiner se describió inicialmente asociada a un defecto funcional de C5, pero hoy se admite que esta alteración puede no estar presente, aunque normalmente lo esté, y en su lugar o asociada a ella pueden haber otras muchas alteraciones inmunológicas.

6. a). Si bien la eritrodermia es frecuente en el curso de la enfermedad de Ommen, no constituye un componente obligatorio.

7. c). Es común a todas las metabopatías que pueden dar lugar eritrodermia que ésta se inicie como un rash periorificial semejante al de la acrodermatitis enteropática.

8. d). Aunque todas las metabopatías señaladas pueden acompañarse de eritrodermia, ésta se presenta con más frecuencia en los déficit de biotina como ocurre en el síndrome de la deficiencia múltiple de carboxilasas.

9. d). El pronóstico de la candidiasis congénita es excelente con muy buena respuesta al tratamiento antifúngico tópico, ya que la mayor parte de las veces se limita a la afectación de la piel. Sólo en contadas ocasiones hay afectación sistémica con importantes alteraciones respiratorias y mal pronóstico.

10. a). Así como la sarna común presenta como rasgo más distintivo un prurito muy intenso, no ocurre lo mismo en la sarna noruega, donde a veces el prurito es enorme y en ocasiones falta por completo.

11. c). La morbimortalidad del SSS varía entre 1-10 % y es debida a sepsis o a alteraciones electrolíticas.

12. b). La expresión total del síndrome depende de la interacción de factores bacterianos y del huésped y de factores locales en el sitio de la infección.

Entre estos últimos se sabe que la expresión de la TSST-1 es óptima cuando las condiciones locales del foco de infección son aeróbicas, el pH neutro y cuando la concentración de magneşio es baja.

13. a). En las fases precoces del SST hay un eritema difuso escarlatiniforme más acentuado en las flexuras. Puede iniciarse en tronco pero se extiende a extremidades y se generaliza formando una eritrodermia. Con frecuencia se acompaña de eritema y edema de palmas y plantas, lengua frambuesiforme en el 50 % de los casos y eritema de mucosa oral y conjuntival en el 60 %. A los 12-18 días del inicio hay descamación fina generalizada de la piel y laminar de palmas y plantas.

14. b). La eritrodermia atópica es de evolución crónica con gran tendencia a las recidivas y de difícil control. Sin embargo suele controlarse mejor y más rápidamente en los lactantes que los niños en edad escolar.

15. d). La dermatitis seborreica eritrodérmica no representa más que la generalización puntual de una dermatitis seborreica, cursa sin prurito ni alteración del estado general, y su pronóstico es excelente con buena respuesta al tratamiento.

16. a). En la RICH infantil pueden observarse los cuatro tipos morfológicos de eritrodermia que aparecen en la pregunta. El menos frecuente es la eritrodermia ictiosiforme que sólo se observa en la fase crónica de los niños que han tenido una RICH aguda intraútero.

17. b). La única variedad de pénfigo capaz de evolucionar a eritrodermia es el pénfigo foliáceo, que además es el único que se ve en edades infantiles. El pénfigo vulgar ni se ve en la infancia ni es causa de eritrodermia.

18. c). La morfología de la eritrodermia puede ser muy variada pero en general, en la infancia, las más frecuentes son las que se establecen como consecuencia de la progresión de rashes ecematosos, escarlatiniformes o morbiliformes.

19. d). La mastocitosis eritrodérmica es la forma más infrecuente de mastocitosis cutánea. Puede ser puramente cutánea o con mayor frecuencia formar parte de una mastocitosis sistémica.

20. d). En la infancia, lógicamente, son muy raras las eritrodermias asociadas a neoplasias, ya sean como signo inespecífico o específico. En el síndrome de Sezary, un linfoma cutáneo de células T, la eritrodermia es un signo constante, pero sólo se ha descrito un caso de síndrome de Sezary infantil.

21. b). En el período infantil, el debut de la eritrodermia psoriásica tiene un pico de máxima incidencia entre los 7 y 13 años.

22. d). La eritrodermia psoriásica congénita es una forma poco frecuente de psoriasis que se presenta como una eritrodermia ictiosiforme congénita en su forma seca o lamelar, presencia de ectropión que desapa-

rece con la edad, y discreto prurito. El diagnóstico se establece con la biopsia al mostrar las alteraciones características de la psoriasis.

23. c). El inicio de la eritrodermia psoriásica infantil puede ser brusco o progresivo y en muchas ocasiones se acompañan de fiebre y alteración del estado general, al menos en las fases iniciales.

24. a). En general, el etretinato en los niños se tolera de modo excelente y los efectos laterales son menores y mejor tolerados que en los adultos siendo también diferente su frecuencia. El mayor riesgo en los niños viene representado por la toxicidad ósea, principalmente cierre epifisario, calcificación epifisaria y calcificación ligamentosa.

25. d). La PRP tiene al menos cinco variantes. De ellas algunas, la tipo I y III, principalmente, son más generalizadas y pueden evolucionar a eritrodermia, mientras que las otras son menos exantemáticas y muy raramente son causa de eritrodermia.

26. c). En la PRP tipo I la erupción se inicia en cabeza, cuello y parte superior del tronco, para ir extendiéndose en dirección cráneo-caudal. Desde el inicio del brote la eritrodermia se instaura en un período de 2-3 meses.

27. a). En la PRP tipo III el debut de la enfermedad ocurre entre los 5-10 años, pero las características clínicas son idénticas a las del tipo I, con la salvedad de que en este tipo es frecuente encontrar un factor precipitante en forma de infección aguda. El tratamiento de elección son los retinoides.

28. c). La eritrodermia atópica es siempre secundaria, es decir que se desarrolla a partir de lesiones previas de dermatitis atópica localizada, las cuales raramente aparecen antes de los 3 meses de edad. Las otras formas, aunque de forma excepcional, pueden ser congénitas.

29. a). En todas las enfermedades mencionadas, excepto la enfermedad de Leiner, la eritrodermia se establece a partir de la generalización de padecimiento cutáneo previo localizado.

30. b). Todas las eritrodermias asociadas a infección, excepto la candidiásica, suelen ser de evolución aguda.

31. c). La eritrodermia seborreica no es más que la generalización de una dermatitis seborreica, que ocurre generalmente en la infancia, en niños con una dermatitis del pañal previa.

32. d). Las eritrodermias pueden tener distintos patrones morfológicos. Cuando predomine el eritema y sobre todo la descamación, hablaremos de dermatitis exfoliativa, que es lo que suele ocurrir en la psoriasis o el síndrome de Sezary.

33. c). En la candidiasis congénita el niño nace con piel muy eritematosa sobre la que a las pocas horas pueden aparecer pústulas. El componente pus-

tuloso es a veces muy importante y obliga a diferenciarlo de los cuadros englobados en las pustulosis neonatales.

34. d). Clínicamente la sarna noruega se manifiesta por una descamación generalizada con formación de grandes áreas hiperqueratósicas y costrosas, especialmente en manos y pies, nalgas, codos y rodillas donde con facilidad se forman fisuras.

35. d). En la valoración de una eritrodermia no hay que despreciar la sintomatología subjetiva acompañante, ya que en ocasiones puede tener un valor diagnóstico. Así, cuando observemos lesiones de rascado pensaremos en un origen atópico, enfermedad caracterizada por un intenso prurito muchas veces incontrolable, que condiciona la existencia de estas lesiones.

36. a). En la eritrodermia de Leiner la biopsia nos mostrará una dermatitis subaguda, cuadro histológico común a numerosas eritrodermias. En cambio, en la mastocitosis y síndrome de Sezary es diagnóstica, y muy orientativa en la psoriasis.

37. c). La presencia de linfocitos de núcleo cerebriforme en sangre periférica y el infiltrado cutáneo constituye una condición indispensable para el diagnóstico de síndrome de Sezary.

38. a). Es importante instalar al niño en una habitación climatizada a una temperatura óptima ni demasiado alta, para evitar una acentuación de la vasodilatación, ni demasiado baja, para evitar los escalofríos.

39. b). Al niño eritodérmico se le debe controlar la ingesta líquida y la diuresis y compensar las pérdidas electrolíticas y administrar una dieta hiperproteica, mejor por vía oral, cuando sea posible, que por vía parenteral, para evitar así el peligro de infección que suponen las vías venosas sobre una piel dañada.

40. b). Aunque en todo tratamiento hay que tener en cuenta todos los factores posibles, el tratamiento sindrómico, encaminado a aliviar los síntomas propios de la eritrodermia sea cual sea su etiología, variará fundamentalmente en función al tipo morfológico de que se trate en cada caso.

41. a). Cualquier eritrodermia supone una gran vasodilatación cutánea, lo que a su vez implica que la absorción del medicamento aplicado tópicamente sea mayor.

42. c). Las eritrodermias ofrecen, normalmente, numerosas puertas de entrada lo que facilita la sensibilización a diversos alérgenos, entre ellos algunos medicamentos. Este punto debe tenerse siempre presente cuando utilicemos antibióticos tópicos, ya que algunos de ellos, como la neomicina, tienen un alto poder sensibilizante.

43. c). En el tratamiento inicial de las eritrodermias húmedas deberemos emplear soluciones astringentes y antisépticas con la finalidad de secar las lesiones.

44. a). Debemos tener especial cuidado en no utilizar soluciones alcohólicas ya que la absorción es muy elevada por la gran vasodilatación, y además el alcohol aplicado en grandes superficies tiene un potente efecto irritante.

45. d). Sea cual sea el tipo de eritrodermia, será útil el bañar al paciente utilizando baños tibios de permanganato potásico, para ir eliminando las escamas que vayan desprendiéndose y aumentar el confort del paciente. Es importante que los baños no sean demasiado calientes ni demasiados largos con la finalidad de no acentuar la vasodilatación cutánea, con las consiguientes variaciones térmicas, y evitar el excesivo resecaimiento de la piel.

46. d). Cuando se trate de eritrodermias secas y con abundante descamación es importante el uso de queratolíticos para desprender las escamas, y de cremas emolientes para restablecer la textura normal de la piel.

47. b). Los antihistamínicos con efectos sedantes están indicadas en aquellas eritrodermias que cursen con gran prurito, como la atópica, con la finalidad de disminuir o evitar el rascamiento con el consiguiente peligro de sobreinfección.

48. c). El etretinato es el tratamiento de elección de la eritrodermia psoriásica, siendo muy bien tolerado por los niños.

49. d). El empleo de corticoides será necesario en el control de algunas eritrodermias pero antes de su utilización habrá que descartar siempre una causa infecciosa y asegurarse de que no se trata de una eritrodermia psoriásica ya que en este caso el riesgo de transformarla en una psoriasis pustulosa es muy alto y, además, el efecto rebote casi seguro al poco tiempo de suprimirlos.

50. d). Normalmente la eritrodermia atópica requiere para su control, el ingreso hospitalario. Se administrarán antibióticos sistémicos profilácticos para prevenir la infección de las lesiones de rascado que presentan, corticoides tópicos para tratar la inflamación, antihistamínicos para controlar el prurito, y baños emolientes varias veces al día.

BIBLIOGRAFIA

- Barnett BO, Frieden I. Streptococcal skin diseases in children. *Sem Dermatol* 1992; 11: 3-10.
- Bonifazi E, Meneguini CL. Atopic Dermatitis in the first six months of life. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1989; supp 144: 20-22.
- Bressieux JM, Laidet B, Cavaroc Y, Ziegler JE, Gandon P, Crampon P. Les erythrodermies néonatales. *Ann Dermatol Venereol* 1989; 116: 931-940.
- Cockerell CJ. Seborrheic dermatitis-like and atopic dermatitis-like eruptions in HIV-infected patients. *Clin Dermatol* 1991; 9: 49-51.
- Ferrer Bosch MI, Botella-Estrada R. Eritrodermias. *Met cut* 1992; 20: 137-147.
- Fonseca E, Almagro M, Alzate C, Miranda M, Soto J. Eritrodermia en la infancia. Bases para el diagnóstico diferencial. XV Congreso Español de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Costa del Sol (Málaga) 1985; 87-99.
- Galea P, Goel KM. Toxic shock syndrome (TSS) in children. *Scot Med J* 1987; 32: 28-29.
- Glover MT, Atherton DJ, Levinsky RJ. Syndrome of erythroderma, failure to thrive, and diarrhea in infancy: A manifestation of immunodeficiency. *Pediatrics* 1988; 81: 66-72.
- Goodyear HM, Harper JL. Leiner's disease associated with metabolic acidosis. *Clin Exp Dermatol* 1989; 14:364-366.
- Ikai K, Uchiyama T, Maeda M, Takigawa M. Sézary-like syndrome in a 10 year-old girl with serologic evidence of human T-cell lymphotropic virus type I infection. *Arch Dermatol* 1987; 123: 1351-1355.
- Jucowics P, Ramon ME, Don PhC, Stone RK, Bamji M. Sarna noruega en un niño con síndrome de inmunodeficiencia adquirida. *Arch Dermatol (ed.esp)* 1989; 1: 99-101.
- Le Boit Ph, Abel EA, Cleary ML, Hoppe RT, Williams ML, Wood GS et al. Clonal rearrangement of the T cell receptor B gene in the circulating lymphocytes of erythrodermic Follicular Mucinosis. *Blood* 1988; 71: 1329-1333.
- Melish ME. Kawasaki syndrome: a 1992 update. *Pediatric Dermatol* 1992; 9: 335-337.
- Menni S, Piccino R, Baietta S, Ciuffreda A, Scotti L. Infantile seborrheic Dermatitis: seven year follow-up and some prognostic criteria. *Pediatric Dermatology* 1989;6:13-15.
- Nicolis GD, Helwig EB, Washington DC. Exfoliative dermatitis. A clinicopathologic study of 135 cases. *Arch Dermatol* 1973; 108: 788-797.
- Patrizi A, Masina M, Tassoni P, Cassio A, Paolucci P. Erythroderma i infancy: a sign of immunodeficiency. *J Am Acad Dermatol* 1987; 17: 694-695.

- Prendiville JS, Manfredi LN. Skin signs of nutritional disorders. *Sem Dermatol* 1992;11:88-97.
- Pupo RA, Tyring ST, Raimer SS, Wirt DP, Brooks EG, Goldblum RM et al. Omenn's syndrome and related combined immunodeficiency syndromes: diagnostic considerations in infants with persistent erythroderma and failure to thrive. *J Am Acad Dermatol* 1991;25:442-446.
- Resnick SD. Staphylococcal toxin-mediated syndromes in childhood. *Sem Dermatol* 1992;11:11-18.
- Rosinka D, Wolska H, Jablonska S, Konca I. Etreinate in severe psoriasis of children. *Pediatric Dermatol* 1988;5:266-272.
- Roth JG, Parker TL, Esterly N. The hyperimmunoglobulin E syndrome. *Pediatric Dermatol* 1992;9:411-412.
- Ruiz Maldonado R. Eritrodermias en pacientes pediátricos. *Piel* 1989;4:62-70.
- Sage I, Faure M. Conduite a tenir devant les érythrodermies. *Ann Dermatol Venereol* 1989;116:747-752.
- Sakakibara T, Ida T, Mannouji E, Kikuchi T, Tatsuno K, Kawase M et al. Post-transfusion graft-versus-host disease following open heart surgery. Report of six cases. *J Cardiovasc Surg* 1989;30:687-691.
- Sehgal VN, Srivastava G. Exfoliative dermatitis. A prospective study of 80 patients. *Dermatologica* 1986;173:278-284.
- Smith GB, Shribman AJ. Anaesthesia and severe skin disease. *Anaesthesia* 1984;39:443-455.
- Stuart SM, Lane AT. *Candida* and *Malassezia* as nursery pathogens. *Sem Dermatol* 1992;11:19-23.
- Wiesenthal AM, Todd JK. Toxic shock syndrome in children aged 10 years or less. *Pediatrics* 1984;74:112-117.
- Wortmann DW. Kawasaki syndrome. *Sem Dermatol* 1992;11:37-47.

DERMATITIS ATOPICA

Aurora Guerra Tapia

Colaboradores:

Ricardo Ruiz Rodríguez (Etiopatogenia)
Francisco Javier Ortiz de Frutos (Tratamiento)

INTRODUCCION O CONCEPTO

HISTORIA

Se considera, unánimemente, que la primera descripción de este proceso, se debe a *Robert Willan*, quien en 1808, refiere una afección similar al actualmente denominado prurigo. En 1844, *Hebra*, llama la atención sobre la distribución en flexuras de lesiones exudativas. En 1891, *Brocq* y *Jacquet*, proponen el término "Neurodermatitis Diseminada", haciendo con ello hincapié en el carácter emocional del trastorno. La asociación entre fiebre del heno y asma con lesiones cutáneas tipo prurigo, es referida por *Besnier*, en 1892, que también sugiere una predisposición constitucional del paciente, y una mayor incidencia de casos familiares. *Besnier* también cree que el prurito es protagonista de la etiopatogenia de las lesiones de prurigo, acuñando el término "prurigo diathesique", que el tiempo se ha encargado de cambiar por el de "Prurigo de *Besnier*".

Ya en nuestro siglo (1923), *Coca* y *Cooke*, introducen el concepto de Atopia (A: partícula negativa, sin; Topos: lugar; por tanto, fuera de lugar, extraño, no clasificado, atípico) para una serie de manifestaciones clínicas de hipersensibilidad, tales como asma, fiebre del heno, erupción pruriginosa y reacciones urticarianas a ciertas drogas y alimentos. Poco después, el mismo *Coca* en este caso junto a *Grove* (1925), detecta en algunos de estos pacientes anticuerpos (IgE), que podían ser transferidos pasivamente a personas normales reproduciéndose la respuesta cutánea (Reacción de *Prausnitz-Küstner*).

El actual término de Dermatitis Atópica (DA), se debe a *Wise* y *Sulzberger* en 1933, quienes intentan establecer una unidad nosológica para los múltiples eczemas (*) de etiología compleja, referidos en la literatura con las más variadas denominaciones. Igualmente, realizan una clasificación de las tres fases evolutivas del proceso, que se mantiene en nuestros días con aceptación mayoritaria.

SINONIMIA

Eczema atópico, Eczema constitucional, Eczema endógeno, Neurodermatitis difusa, Neurodermatitis diseminada, Neurodermatitis constitucional, Prurigo de *Besnier*, Liquen simple crónico diseminado.

(*) Nota ortográfica: El Diccionario de la Lengua de la Real Academia Española, adopta la grafía de ECZEMA para este término. Nosotros hemos mantenido la de ECZEMA, que tradicionalmente se ha venido utilizando desde hace más de cien años en los tratados médicos escritos en castellano.

CONCEPTO

La DA representa la expresión cutánea de la constitución atópica, pudiendo ser definida como uria enfermedad inflamatoria de la piel, de comienzo en la infancia, caracterizada por unas lesiones de morfología y distribución específicas y un curso crónico y recidivante.

La atopia ("enfermedad extraña", "sin lugar", según la denominación inicial de Coca y Cooke), es un síndrome complejo, de límites nosológicos difíciles de determinar, condicionado genéticamente. Entre sus manifestaciones, además de la dermatitis, se encuentran la rinitis y el asma, como signos mayores, y otros menores y más discutibles como conjuntivitis, migrañas, diarreas mucosas, inestabilidad emocional, etc.

EPIDEMIOLOGIA

Los procesos atópicos, en conjunto, afectan a un 5 %-15 % de la población general. Pero precisar la incidencia real de la DA es difícil, debido a una serie de razones:

1. La terminología empleada en la literatura es amplia y confusa.
2. Los diferentes métodos de valoración, desde los cuestionarios hasta la exploración meticolosa, pueden inducir a error.
3. El diagnóstico en algunos casos puede ser arduo, al no existir pruebas específicas, sobre todo en los bebés, en los que a menudo se diagnostica como DA un eczema seborreico y viceversa, o en las fases de remisión de la enfermedad, en las que los pacientes se encuentran libres de manifestaciones cutáneas.
4. Es posible que existan atópicos "latentes", que sólo son capaces de manifestar enfermedad activa en determinadas condiciones, no siendo considerado fuera de esas circunstancias como tales.

En cualquier caso y pese a estas consideraciones, los estudios en amplios grupos de población, apuntan una *prevalencia* del 0,69 % al 2,4 %, correspondiendo los máximos valores de estas cifras, a la edad infantil. Existe acuerdo unánime en que la DA ha aumentado durante la última década en más del 10 %, no estando aclarada la causa de este incremento. La presencia de alérgenos aéreos potentes derivados de la contaminación ambiental, la exposición precoz a determinados alimentos, la convivencia con animales domésticos y el fácil acceso a la asistencia médica, son considerados, por algunos autores, factores "multiplicadores" del número de casos.

Es una enfermedad de *extensión* universal que afecta a todas las razas, aunque es menos frecuente en negros, y mucho menos en esquimales.

En cuanto al *clima*, en países templados y fríos, con alto desarrollo industrial, hay más casos que en los países tropicales. Son frecuentes las exacerbaciones estacionales en primavera y otoño.

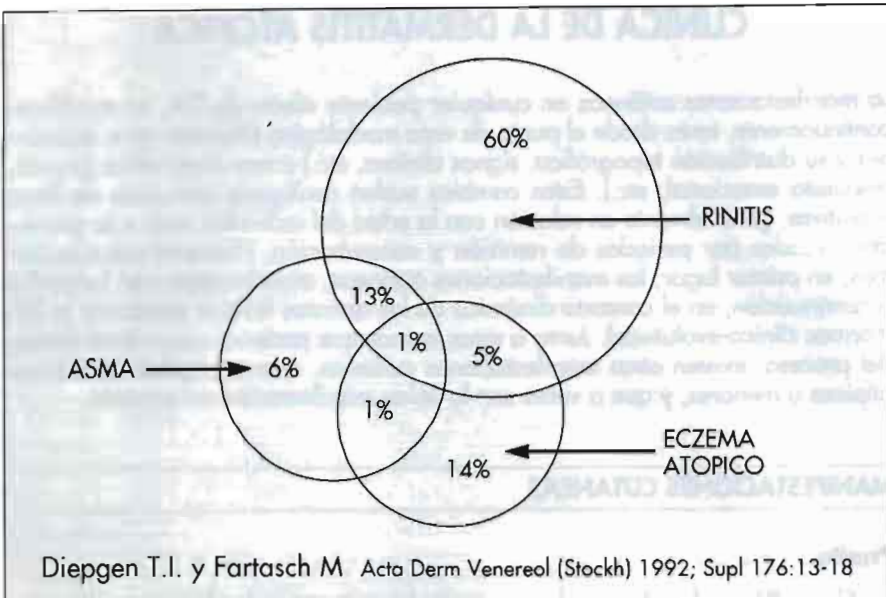


Fig. 1. Solapamiento entre las distintas enfermedades atópicas.

Ambos sexos se afectan por igual, aunque en edades precoces es más frecuente en varones (1,2 a 1 a su favor).

La edad de comienzo de la enfermedad es, en el 60 % de los casos, en el primer año de vida, y en el 30 % entre el primero y quinto año. Es excepcional que comience en el primer mes, o al final de la vida adulta.

La gran mayoría de los pacientes (80 %) tienen *antecedentes* personales (20 %) o familiares (60 %) de Atopia. Las distintas entidades que forman parte del concepto de atopia se encuentran frecuentemente imbricadas (Fig. 1).

CLINICA DE LA DERMATITIS ATOPICA

Las manifestaciones cutáneas en cualquier paciente afecto de DA, se modifican continuamente, tanto desde el punto de vista morfológico (distintos tipos de lesiones y su distribución topográfica, signos clínicos, etc.) como sintomático (prurito, respuesta emocional, etc.). Estos cambios suelen configurar una serie de fases evolutivas, generalmente en relación con la edad del individuo, que a su vez están surcadas por períodos de remisión y exacerbación. Nosotros consideraremos, en primer lugar, las manifestaciones cutáneas, aisladamente (ver Tabla I) y a continuación, en el contexto dinámico de las distintas fases o etapas de la DA (Formas clínico-evolutivas). Junto a estas formas que podemos considerar típicas del proceso, existen otras manifestaciones cutáneas, que se pueden denominar atípicas o menores, y que a veces son la única manifestación del proceso.

MANIFESTACIONES CUTANEAS

Prurito

El prurito es el síntoma primero y más importante en la DA, hasta el punto de que su ausencia, casi descarta el diagnóstico. En su presencia, aparecen lesiones nuevas (excoriaciones por rascado, liquenificación, alteraciones en uñas...), y se agravan y cronifican las ya existentes (prurigo, eczema...).

TABLA I
AFECTACION CUTANEA EN LA DERMATITIS ATOPICA

- Prurito
 - Prurigo
 - Liquenificación
 - Excoriaciones por rascado
 - Otras manifestaciones
 - Pitiriasis Alba
 - Queilitis Descamativa
 - Eczemas de manos y/o pies
 - Del anillo
 - Parcheado
 - Difuso
 - Pulpitis Digital Crónica
 - Dermatitis plantar juvenil
 - Dishidrosis
 - Eczema numular
 - Otros patrones de eczema
 - Liquén simple crónico
 - Prurigo nodular
-

El prurito en una sensación exclusivamente cutánea, que provoca el deseo de rascado, que puede aparecer ante estímulos centrales o periféricos. Diferentes receptores cutáneos (táctiles, dolorosos, de presión, vibratorios o de temperatura) pueden transmitir esta sensación, preferentemente a través de las fibras A y C polimodales. Los receptores, tras un estímulo en la membrana, generan un potencial de acción (despolarización de la membrana), que es transmitido a través de las fibras nerviosas, vía espinal, hasta la corteza cerebral. La despolarización puede provocarse por la liberación de mediadores (histamina, serotonina, sustancia P, quininas y prostaglandinas) o por la liberación de ciertas sustancias en la piel, como los ácidos biliares, que pueden actuar de forma indirecta al liberar mediadores. La respuesta eferente motora de rascado, viaja vía espinal, y puede ser suprimida a nivel cortical. En la DA se pueden considerar dos tipos de prurito:

— El provocado por diferentes estímulos inmunológicos y no inmunológicos, con liberación ulterior de mediadores inflamatorios y enzimas proteolíticas.

— El provocado por una piel con umbral reducido para los estímulos pruriginosos, esto es, una piel intrínsecamente pruriginosa (itchy skin). Así, la piel atópica, responde con sensación de picor frente a estímulos que normalmente se sienten como un contacto.

El prurito puede ser generalizado o localizado. Algunas zonas son más susceptibles a éste (o quizá más accesibles al rascado), tales como cuero cabelludo, orejas, cuello, manos, muñecas, tobillos y dorso de pies. La piel aparece excoriada, con una disposición nunca al azar, sino en zonas donde el paciente alcanza a rascarse. Suele ser intermitente durante el día, incrementándose al atardecer y antes del sueño nocturno. En los niños, suele obedecer a variaciones de temperatura. Es característico, por ejemplo, el que se presenta al desnudarse, al acostarse, o al cambio de temperatura corporal provocado por la actividad física y la consiguiente sudoración. También durante el sueño puede producirse el rascado. Un 50 % de los casos de DA del adulto, desarrolla prurito anogenital crónico. El rascado continuo puede producir un signo en las uñas, que aparecen brillantes (uñas barnizadas). El prurito puede ser provocado también por estímulos irritantes leves, como prendas de vestir ásperas, especialmente si son de lana o de determinadas fibras sintéticas. Es significativo el que antes de los dos meses de edad, en que el rascado coordinado aún no existe, no se desarrolle la DA.

Prurigo

La palabra prurigo designa un grupo heterogéneo de erupciones intensamente pruriginosas, papulosas y nodulares, recubiertas de costras debidas al rascado. Consideraremos en primer lugar el prurigo simple, como lesión típica, y más adelante el prurigo nodular como lesión menor de la DA.

Desde un punto de vista morfológico, el prurigo simple está constituido por pequeñas pápulas (lesiones sobreelevadas de consistencia sólida de menos de

0,5 cm), en forma de cúpula, eritematosas, coronadas por una mínima vesícula (lesión sobrelevada de contenido líquido y tamaño inferior a 0,5 cm). El prurito intenso lleva a un inevitable rascado precoz, con la consiguiente ruptura de la vesícula, produciéndose así, sobre la pápula, una erosión y subsecuente costra. La localización preferida de estas lesiones es la correspondiente a los planos de extensión de extremidades y tronco, agrupándose de forma irregular.

Desde el punto de vista histopatológico, se encuentra en las fase iniciales, vasodilatación y edema papilar, y más adelante vesículas intracórneas o subcórneas, que pueden contener polimorfonucleares y eosinófilos.

El prurigo simple es habitual en la DA, pero no patognomónico. Existe una forma de prurigo agudo, también llamado Estrófulus o Urticaria papulosa, incidente en niños entre 3 y 8 años, que se origina como respuesta a picaduras de mosquitos, chinches o pulgas, o a la existencia de parásitos intestinales (oxiuros, áscaris). Probablemente una base atópica, favorece su desarrollo.

Liquenificación

Es un engrosamiento de algunas áreas cutáneas, mal definidas, con acentuación de los pliegues habituales de la piel, configurándose así placas ligeramente grisáceas, de piel gruesa, surcadas por pliegues que figuran dibujos romboidales. Las lesiones muy crónicas, suelen acompañarse de híper o hipopigmentación. En el *estudio anatomopatológico* se observa una hiperplasia psoriasisiforme, con hiperqueratosis y disqueratosis. En la dermis, existe un incremento significativo de mastocitos y células de Langerhans. La liquenificación suele localizarse en huecos antecubitales y poplíteos, cuello, dorso de manos y pies (Fig. 2), y de forma difusa en cara. Como vemos, todas son zonas accesibles a la manipulación. Es la respuesta habitual al rascado persistente, tanto en relación con la DA como fuera de ella. A título de curiosidad, mencionaremos el experimento de Goldblum y Piper (1954) en el que demostraron que la liquenificación, puede ser producida por 60-90 horas de rascado (equivalente a rascarse 140.000 veces) con una presión sobre la piel de 75 g. Las áreas de piel liquenificadas son pruriginosas en sí mismas, perpetuando, si no se tratan, el círculo vicioso "prurito-rascado-liquenificación-más prurito-más rascado-más liquenificación...".

Eczema

El eczema, que etimológicamente proviene del griego y significa hervir, bullir, es un patrón de respuesta inflamatoria de la piel a múltiples agentes endógenos y exógenos, siempre pruriginoso, no privativo de la DA. Aunque es un concepto clínico-morfológico, no es posible abarcarlo en su totalidad, sin tener en consideración su intrínseco carácter evolutivo. Por ello, tradicionalmente se habla de eczema agudo y eczema crónico, con características morfológicas diferentes. No obstante, existe una continuidad entre ambos que nos permite describirlos como una unidad dinámica.



Fig. 2. Liquenificación en dorso de pie.

La secuencia de lesiones elementales que constituyen el eczema globalmente considerado, es la siguiente:

— Eritema: La piel se enrojece. Los bordes de la lesión son difusos. En la parte central se inicia la formación de edema.

— Edema: La piel aparece distendida y discretamente abultada, siendo los límites de la zona enferma con la sana poco definidos.

— Vesículas: El edema aumenta, concentrándose en pequeñas zonas, que se manifiestan elevadas y con franco contenido líquido (vesículas). Si por acción del rascado se rompen, dejan una superficie húmeda, que constituye la exudación.

— Exudación: La piel enferma rezuma líquido, que corresponde al contenido de las vesículas rotas. La desecación de estos exudados, da lugar a las costras.

— Costras: Láminas irregulares, duras, de color oscilante entre el marrón claro y el granate, según su mayor o menor componente seroso o hemorrágico. Al desprenderse, si la afección se cronifica, la piel subyacente aparece escamosa, dando lugar a la descamación.

— Descamación: Momento en que la piel, por una queratinización anormal por el daño inflamatorio que está sufriendo, aparece cubierta por láminas blanquecinas o grisáceas, secas, que se desprenden con facilidad. Si el proceso continúa, y gracias al inevitable rascado, la piel se engruesa, constituyendo la liquenificación.

— Liquenificación: Piel engrosada con acentuación de los pliegues normales (ver más arriba).



Fig. 3. Eczema agudo.



Fig. 4. Eczema crónico.

Cuando predominan las lesiones exudativo-costrosas, hablamos de eczema agudo (Fig. 3). Por el contrario, cuando éstas son tan rápidas que pasan casi desapercibidas, y lo que se advierte es la etapa descamativa y de liquenificación, hablamos de eczema crónico (Fig. 4). Una situación intermedia, correspondería al llamado eczema subagudo.

Existe una lógica sincronía entre las lesiones macroscópicas y las lesiones microscópicas. Así, el estudio *anatomopatológico* de las lesiones eczematosas mostraría secuencialmente:

1. Vasodilatación (correspondiente al eritema clínico).
2. Edema intercelular y espongirosis, esto es, paso de líquido a la epidermis, separándose los queratinocitos, que sólo mantienen contacto entre sí por los puentes intercelulares (correspondiente al edema clínico). El término Espongirosis, lesión histológica fundamental del eczema, fue introducido por Unna en 1894.
3. Vesículas espongióticas, esto es, una exageración de la espongirosis, que rompe los puentes intercelulares de los queratinocitos, y forma acúmulos de líquido (correspondiente a las vesículas clínicas).
4. Hiperqueratosis paraqueratósica, esto es, aumento de la capa córnea de la piel, con persistencia de los núcleos de los queratinocitos (habitualmente se pierden). Corresponde a la descamación clínica.



Fig. 5. Eczema crónico y lesiones de rascado.

5. Hiperplasia epidérmica, esto es, engrosamiento de todas las capas de la piel (correspondiente a la liquenificación clínica).

En la dermis superficial se encuentra un infiltrado linfohistiocitario de predominio perivascular.

Las lesiones de eczema pueden observarse en cualquier región anatómica. No obstante, se localizan con más frecuencia en flexuras, cara, manos y pies y superficies de extensión de extremidades y tronco.

Excoriaciones por rascado

Erosiones lineales, a veces úlceras y costras hemorrágicas, junto a la liquenificación, componen el conjunto de lesiones que aparecen por el rascado (Fig. 5). No son específicas de la DA, pero sí es significativo, que en otros procesos típicamente pruriginosos, como la urticaria, no aparezcan. El rascado y la excoriación crónicos, pueden llevar a áreas de cicatriz y de trastornos pigmentarios (hipopigmentación, hiperpigmentación, despigmentación), que pueden persistir durante años. La uñas se muestran, por el "uso" continuo, brillantes, pulidas, denominándose "uñas barnizadas".

Otras lesiones cutáneas

Incluimos en este apartado aquellas manifestaciones clínicas que frecuentemente forman parte de un cuadro típico de DA, pero que a veces se presentan

de forma aislada en pacientes sin otras manifestaciones, o incluso en el seno de una DA, pero con una evolución independiente, no paralela. Para unos autores son "lesiones atípicas", para otros "lesiones menores", para otros "entidades específicas". Sin argumentar a favor o en contra de una u otra terminología, nosotros las llamaremos "otras lesiones cutáneas" en la DA. Bajo el concepto de "Criptoatopia" o "Formas Frustradas" de DA, se engloban los pacientes que habiendo heredado la constitución atópica, presentan estas lesiones, sin desarrollar las manifestaciones que consideramos típicas de la enfermedad.



Fig. 6. Pityriasis alba.

Pityriasis alba

También llamada Dartros Volante o Empeine. Proveniente etimológicamente de Pityrium (escama) y Albus (blanco), su propio nombre la define: Areas blanquecinas, con una fina descamación furfurácea, de forma redondeada u oval. Inicialmente puede observarse eritema discreto. Las placas suelen ser múltiples, generalmente inferiores a 5 cm, de localización preferente en cara y parte superior de tronco y cara externa de extremidades (Fig. 6). Se hacen visibles en verano, y se van tornando menos aparentes con la pérdida del bronceado, para experimentar una recaída al año siguiente. A menudo, es posible descubrir huellas hipocrómicas de lesiones traumáticas, hecho que evidencia la tendencia de estos niños a presentar hipocromía ante cualquier agresión cutánea. Los cambios histopatológicos, poco intensos, son: leve acantosis (engrosamiento del estrato espinoso), espongirosis e hiperqueratosis con paraqueratosis focal. Incide de preferencia en niños y jóvenes y es asintomática.

Queilitis descamativa (Eczema perioral)

La semimucosa de los labios y la piel circundante aparece seca, descamativa, y con fisuras (erosiones lineales) perpendiculares a la abertura bucal (Fig. 7). La sensación de escozor y sequedad, obliga al paciente, que generalmente es un niño, a humedecer con la lengua la zona afectada, constantemente, lo que cronifica el proceso de una forma desesperante. En ocasiones puede demostrar-



Fig. 7. *Queilitis descamativa.*

se una sensibilidad de contacto, por ejemplo, a alguno de los ingredientes de la pasta dentífrica.

Eczema de las manos y/o los pies

Las manos y los pies pueden afectarse como parte de las manifestaciones generales de la DA, o de forma aislada. Se ha considerado que hasta un 60 % de los pacientes tienen en algún momento de su evolución compromiso de las manos. Desde otra perspectiva, el 20 % de los eczemas de manos se deben a la atopia. Esta distinción topográfica se justifica por ciertas peculiaridades clínicas o evolutivas que pueden ayudar a su reconocimiento.

En ocasiones el eczema de las manos en un adolescente, o adulto joven, puede ser la *primera manifestación* de un estado atópico latente, desencadenado al entrar en contacto con irritantes ocupacionales. Las lesiones pueden presentarse inicialmente de forma parcheada, a veces iniciándose debajo de un anillo (Fig. 8) (por acumulación de jabones, detergentes y otros irritantes), ocupando posteriormente el resto de las manos, hasta la superficie flexora de las muñecas.

Otra forma de afectación eczematososa de las manos, es la que sólo alcanza los pulpejos de algunos o todos los dedos (*pulpitis digital crónica*). La piel aparece seca y fisurada. En algunos casos, cuando las lesiones se presentan en los pulpejos de los dedos pulgar, índice y medio de la mano dominante, hay que buscar una causa irritativa o alérgica.



Fig. 8. Eczema de manos "del anillo".

Las uñas con frecuencia están alteradas, presentando estriación o depresiones puntiformes.

Cuando la localización es dominante en los pies, se puede relacionar con la utilización de calzado deportivo oclusivo, y que en su forma más intensa y extensa, aboca en la denominada "dermatitis plantar juvenil", propia de niños y adolescentes (Fig. 9). En este caso, los pliegues interdigitales son normales, y la afectación es simétrica. En el estudio anatomopatológico, junto a las alteraciones histológicas de un eczema leve, se puede observar en ocasiones bloqueo de los conductos sudoríparos.

Con todo la forma más importante de afectación de palmas y plantas es la *Dishidrosis*, por lo que la trataremos más ampliamente.

Dishidrosis

Aunque su denominación implica una hipotética relación con la actividad de las glándulas sudoríparas, ésta no se ha demostrado. No obstante, el nombre persiste, y otras denominaciones alternativas (Eczema vesiculoso de manos y pies, Pompholyx) no la han sustituido con éxito. Clínicamente se caracteriza por la aparición brusca de vesículas y ampollas (de mayor tamaño que las vesículas), sobre una mínima reacción inflamatoria, apenas eritematosa, en los espacios interdigitales, dorso de dedos de manos y pies, palmas y plantas (Fig. 10). Las vesículas y ampollas no se rompen con facilidad, y tienen tendencia a resolverse por la reabsorción del exudado, en unas dos semanas. Siempre se acom-

pañan de prurito, que generalmente también las precede. Cuando los brotes se repiten de forma intermitente, en oleadas, las lesiones agudas, dan paso a placas secas y descamativas con fisuras y grietas (lesiones crónicas). En estos casos, no es rara la afectación ungueal, con cambios distróficos, estriaciones irregulares transversales, depresiones puntiformes, engrosamiento y decoloración. La histopatología de la piel, se corresponde con la del eczema agudo o crónico según la evolución clínica (ver más arriba). Suele afectar a hombres y mujeres entre 20 y 40 años, con un pico de máxima incidencia en primavera y otoño. Junto a la DA se incriminan otros factores desencadenantes, tales como eczema de contacto irritativo o alérgico, (bien por vía tópica o sistémica, como la ingesta oral de níquel en pacientes previamente sensibilizados), infección por dermatofitos, idiopático, etc.



Fig. 9. *Dermatitis plantar juvenil.*

Eczema numular

Su denominación viene de "Numus", moneda, a causa de la forma redondeada de las lesiones. Son placas de eczema, circulares, múltiples y simétricas, que se distribuyen de forma difusa por tronco (espalda y nalgas), y brazos y piernas en los planos de extensión (Fig. 11). Son sumamente pruriginosas, y tienen preferencia por la edad adulta, aunque pueden presentarse a otras edades.

Otros patrones de eczema

En general, los individuos atópicos, son menos propensos a desarrollar un eczema de contacto que los individuos no atópicos. Sin embargo, el hecho de estar más expuestos a medicamentos tópicos y el de tener una piel lesionada, los hace más susceptibles a presentar una dermatitis de contacto por estos productos. Por tanto, también en un paciente atópico se pueden dar otros patrones de eczema, como el alérgico de contacto, con una clara relación con el agente causal, que los desencadena y mantiene, y una positividad en las pruebas de contacto a la sustancia que los provoca.



Fig. 10. Dishidrosis.

Liquen simple crónico

El liquen simple crónico, también llamado neurodermitis crónica circunscrita (al ser considerado inicialmente de origen psicossomático —pulsión de rascarse—) está constituido por una o varias placas de liquenificación (ver más arriba), ovaladas, de bordes bien delimitados, ocasionalmente erosionadas por el rascado. Es sumamente pruriginoso, y asienta en zonas accesibles al rascado: nuca, caras laterales de cuello, pliegues inguinales y labios mayores de la vulva en la mujer, y cara, codos y plano anteroexterno de piernas en el varón (Fig. 12). En más de la mitad de los pacientes adultos, diagnosticados de liquen simple crónico, sin ninguna otra manifestación cutánea, se encuentran antecedentes personales o familiares de atopia.



Fig. 11. Eczema numular.



Fig. 12. Liquen simple crónico.



Fig. 13. Prurigo nodular.

Prurigo nodular

La lesión elemental es una pápula voluminosa, hemiesférica, cubierta de escamas, de color pardo, y habitualmente erosionada por el rascado, ya que se acompaña de un prurito sumamente intenso (Fig. 13). Su número oscila desde unas pocas hasta medio centenar. Se localizan en las extremidades y afecta, generalmente a mujeres de edad media. Cuando curan, tras una evolución sumamente crónica, dejan una cicatriz hiperpigmentada. Histológicamente se puede ver una hiperplasia epidérmica, y un infiltrado linfohistiocitario en dermis, con vasodilatación e hiperplasia e hipertrofia de las fibras nerviosas. En ocasiones aparece simultáneamente con otras lesiones de dermatitis atópica, como placas de liquen simple crónico o pápulas de prurigo.

ESTUDIO HISTOLOGICO

Describir el cuadro histopatológico de la DA entraña ciertas dificultades, ya que el patrón no sólo difiere según el tipo de lesión, sino también del momento evolutivo de ésta, en que se tome la biopsia. Aunque se han descrito en los apartados clínicos correspondientes, las características histológicas de las lesiones más importantes y frecuentes (véase Eczema, Liquenificación,...) comentaremos aquí, de forma sucinta, los principales datos anatomopatológicos.

En las lesiones agudas eczematosas, se puede observar hiperplasia epidérmica con edema intercelular, vesiculación e infiltrados linfocíticos y macrofágicos. En las dermis se observan capilares con células endoteliales hiperplásicas y un infiltrado perivascular constituido por linfocitos, monocitos y macrófagos, con algunos neutrófilos, basófilos y eosinófilos.

En las lesiones crónicas, liquenificadas, aparece hiperplasia psoriasiforme con hiper y disqueratosis. En la dermis se observa un incremento significativo del número de mastocitos y células de Langerhans, con grados variables de edema intercelular.

En el prurigo simple, inicialmente, se observa vasodilatación de capilares superficiales y edema papilar. Un poco más adelante, se ven vesículas intra o subcórneas, que pueden contener polimorfonucleares y eosinófilos. Las lesiones papulosas excoriadas muestran acantosis en epidermis, con exoserosis, y una dermis con dilatación vascular, edema y una reacción histiocitaria y fibroblástica.

En el estudio histológico de piel seca, no eczematosa, se han encontrado alteraciones tales como acantosis leve, hiperqueratosis en zonas, engrosamiento de la capa granulosa, y aumento del espesor global epidérmico, aunque no son datos constantes para todos los casos.

Mediante marcadores inmunológicos, se detectan en los infiltrados de manera fundamental linfocitos, estando aumentado el número de células T cooperadoras y disminuido el de T supresoras. Las células de Langerhans epidérmicas, están en mayor número.

El estudio con microscopio electrónico no revela anomalías específicas.

HALLAZGOS DE LABORATORIO

No existen hallazgos de laboratorio específicos de la DA. Se puede encontrar un nivel sérico elevado de IgE (en un 60 %-70 % de pacientes con DA), con resto de inmunoglobulinas normales, y anomalías cualitativas y cuantitativas de los linfocitos, que indican regulación inmune desordenada. También es posible encontrar eosinofilia, sin relación con la intensidad y extensión de la DA o la elevación de los niveles de IgE séricos.

FORMAS CLINICO-EVOLUTIVAS DE LA DERMATITIS ATOPICA

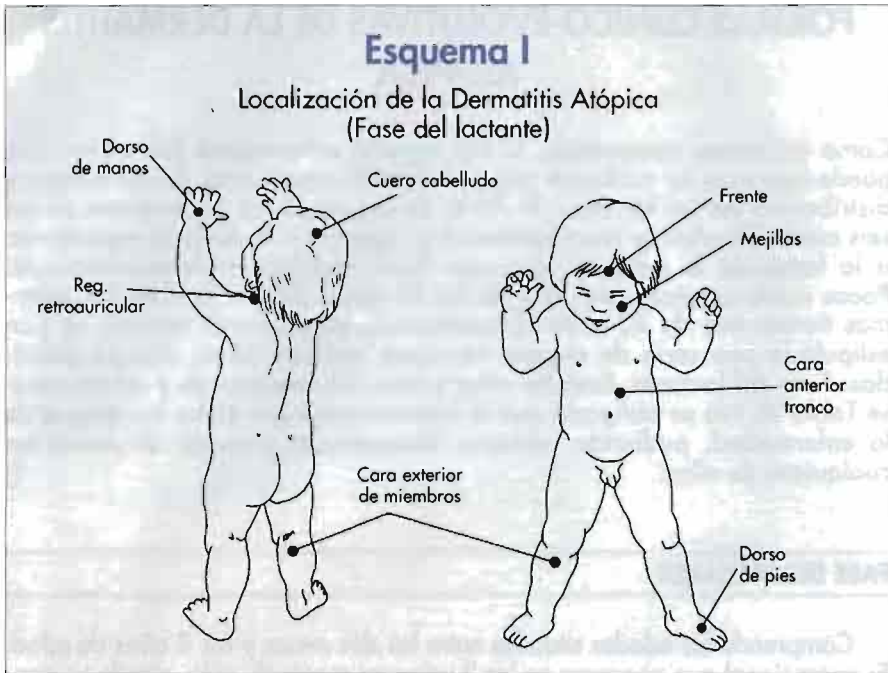
Como ya hemos comentado, la DA es una enfermedad fluctuante, que puede aparecer en cualquier edad, variando, según ésta, la morfología y distribución de las lesiones. El 75 % de los casos, se inicia antes de los seis meses de edad, y tiene tendencia en general a la mejoría espontánea a lo largo de la infancia, con una ligera recaída en la adolescencia. Pocos casos persisten más allá de los 30 años. Sólo el 2 % de los enfermos tienen más de 45 años. Considerando esta historia natural, se han estipulado una serie de etapas, con unas características clínicas definidas: Fase del lactante, fase del niño, y fase del adolescente y adulto (véase Tabla II). No es obligado que el enfermo pase por todas las etapas de la enfermedad, pudiendo iniciarse, desaparecer o surgir de nuevo en cualquiera de ellas.

FASE DEL LACTANTE

Comprende las edades situadas entre los dos meses y los 2 años de edad. Es excepcional que aparezca en los 2 primeros meses de vida, siendo su aparición, en el 75 % de los casos, en los seis primeros meses. Las lesiones de inicio más precoz, son más frecuentes en varones.

La lesión que predomina es el eczema, lo que justifica la denominación inicial de eczema infantil o eczema constitucional, con unas localizaciones características (Esquema I).

Las lesiones se inician en las mejillas (Fig. 14), que se enrojecen, a modo de "chapetas", cubriéndose después de vesículas, que se erosionan dando lugar a costras. Bajo ellas, una vez eliminadas, la piel queda eritematosa y descamativa hasta un nuevo brote. En el curso de la enfermedad, se afectan después la frente y resto de cara (respetando siempre el triángulo nasolabial, que aparece, por contraste con las zonas eritematosas lesionales, llamativamente blanco), los pabellones auriculares, el cuero cabelludo (Fig. 15) (el término de costra láctea se emplea para esta localización) y otras zonas del tronco (cara anterior del tórax (Fig. 16), región deltoidea), dorso de manos y dorso de pies. Si la extensión progresa, alcanza los planos de extensión de miembros y nalgas (Fig. 17). Durante la fase de gateo, las rodillas pueden estar muy afectadas. Las placas de eczema exudativo, húmedo, se acompañan de prurito intenso que produce llanto, inquietud y crisis de rascado. El área del pañal, suele estar respetada, pero también puede afectarse, ocupando siempre el fondo de los pliegues. Las lesiones siguen un curso fluctuante, influidas por factores como la dentición, infeccio-



nes, irritación mecánica o cambios psicológicos. Hacia el final de la etapa, comienza a aparecer la afectación característica de las flexuras. Terminando el segundo año, el 50 % de los pacientes dejan de tener brotes, de forma más o menos gradual. El resto continúa hacia la fase de la infancia.

FASE INFANTIL

Abarca las edades comprendidas entre los 2 y los 12 años. Puede ser la continuación de la fase del lactante o comenzar de "novo" el proceso.

Las lesiones predominantes son las de prurigo, eczema seco y liqenificación con una distribución característica (Esquema II).

La localización electiva de las placas eczematosas y liqenificadas, es en las flexuras antecubital (Fig. 18 y 19) y poplítea, y otras zonas como la nuca, manos o tronco. No es infrecuente la afectación de los párpados. Las pápulas de prurigo se sitúan en extremidades, y cara anterior de tórax y abdomen. Especialmente los adolescentes pueden presentar placas localizadas de ecze-

TABLA II
FORMAS CLINICO-EVOLUTIVAS DE LA DERMATITIS ATOPICA

	Tipo de lesión	Distribución	Edad
Del lactante	Eczema	- Mejillas	- 2 meses
	Exudativo	- Cara (Salvo triángulo nasolabial) - Tórax (Anterior) - Miembros (Cara externa)	a 2 años
Infantil	Prurigo	- Miembros (Cara externa)	-2 a 12 años
	Eczema seco y Liquenificación	- Flexura cubital - Flexura poplítea - Nuca - Manos	
	Quelitis descamativa	- Perioral	
	Pitiriasis Alba	- Cara - Tronco - Raíz de brazos	
	Dermatitis Plantar Juvenil	- Pies	
Del adolescente y adulto	Liquenificación	- Cara - Cuello - Flexuras	De 12 en adelante
	Eczema	- Manos	
	Dishidrosis	- Manos - Pies	De 20 en adelante
	Eczema Numular	- Diseminado	
	Liquen Simple Cronico	- Nuca - Cuello - Ingles - Vulva - Piernas	
	Prurigo nodular	- Brazos - Piernas	



Fig. 14. Eczema del lactante en mejillas y costra láctea.



Fig. 15. Costra láctea.



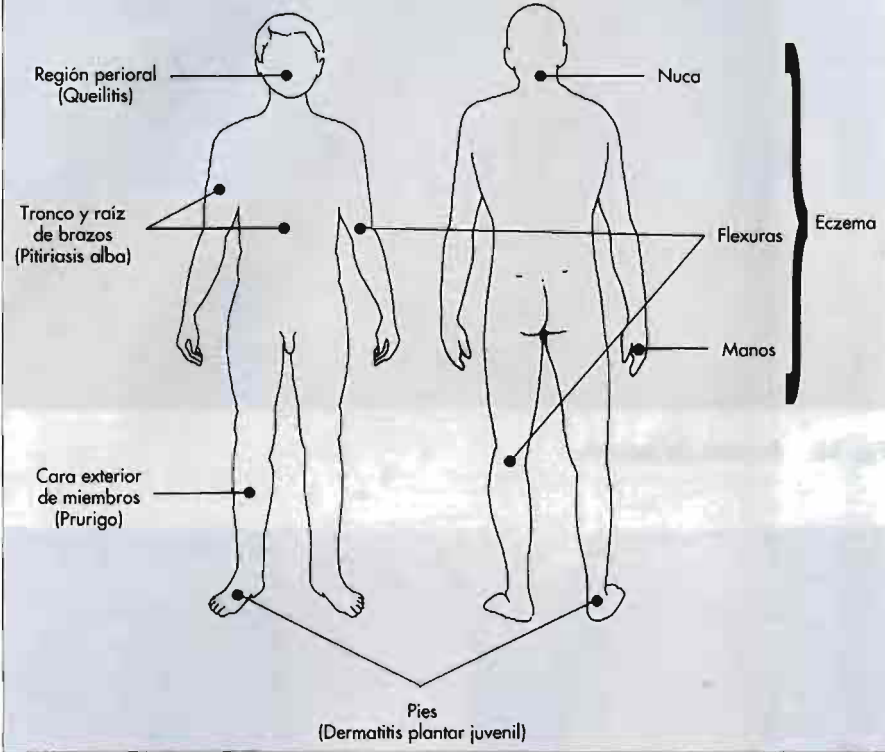
Fig. 16. Eczema del lactante.



Fig. 17. Eczema del lactante.

Esquema II

Localización de la Dermatitis Atópica (Fase Infantil)



ma seco en los pezones y areolas (Fig. 20). El prurito sigue siendo el síntoma cardinal. En los casos muy extensos, pueden aparecer adenopatías generalizadas (linfadenopatía dermopática).

En esta etapa, pueden aparecer otras manifestaciones cutáneas de la DA, tales como la Queilitis Descamativa (con la típica afectación perioral), la Pitiriasis Alba (distribuida en cara, parte superior de tronco y raíz de miembros) y la Dermatitis Plantar Juvenil (afectación simétrica de las plantas, favorecida por la oclusión del calzado deportivo)

Hacia los 12 años, el proceso remite, quedando un número de casos que prolongan su enfermedad hacia la siguiente fase.



Fig. 18 (a). Eczema flexural.



Fig. 18 (b). Eczema flexural.



Fig. 19 (a). Eczema en flexuras.



Fig. 19 (b). Eczema en flexuras.



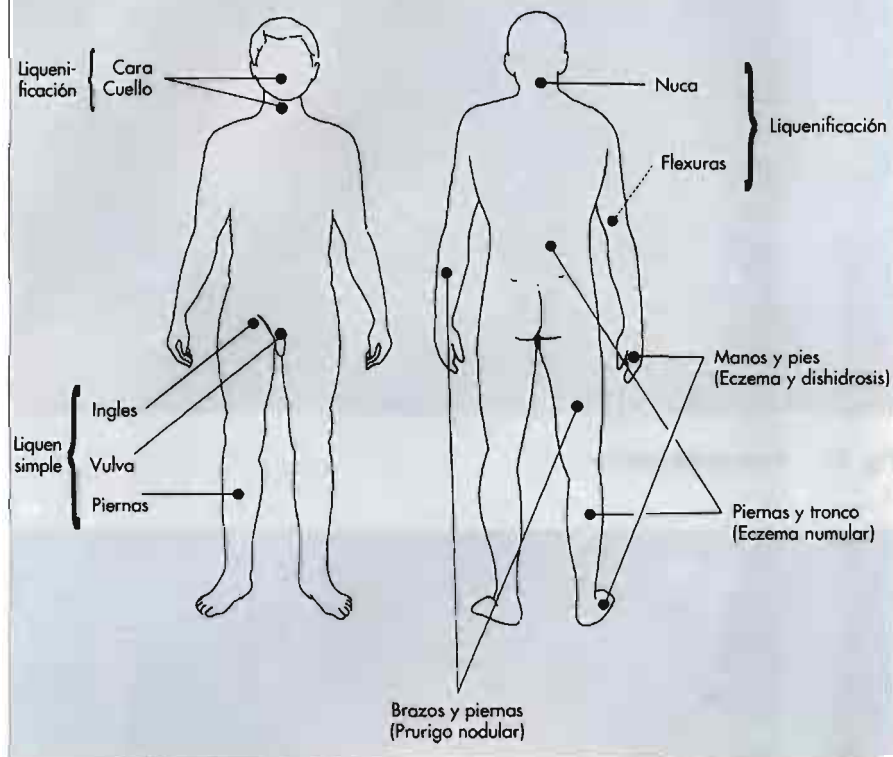
Fig. 20. Eczema del pezón.



Fig. 21. Liquenificación en nuca.

Esquema III

Localización de la Dermatitis Atópica (Fase del adolescente y del adulto)



FASE DEL ADOLESCENTE Y DEL ADULTO

Se extiende desde los 12 años en adelante, aunque su persistencia por encima de los 30 es excepcional.

La lesión predominante de esta etapa es la liquenificación, en forma de placas que se sitúan preferentemente en nuca, caras laterales de cuello, flexuras de miembros y dorso de muñecas (Figs. 21 y 22). No es infrecuente la aparición de eczema en manos, alcanzando el dorso, los dedos, incluyendo los pulpejos, y de modo secundario, las uñas, que presentan diferentes alteraciones tróficas, con aspecto seco y deslustrado, estriaciones longitudinales y transversales, depresiones puntiformes, etc.

También durante este período, pueden aparecer otras manifestaciones cutáneas, simultáneamente al resto de lesiones, o de manera aislada. Así, pueden presentarse Dishidrosis (en manos y pies), eczema numular (de forma diseminada, en pequeño o gran número), liquen simple crónico (en nuca, cuello, ingles, cara externa de piernas, y en la mujer labios mayores de vulva), y prurigo nodular en brazos y piernas.

La representación de las diferentes localizaciones de cada tipo de lesión, se puede ver en el esquema III.

El prurito sigue siendo el síntoma cardinal.



Fig. 22. Liquenificación en maleolo.

ESTIGMAS ASOCIADOS A LA DERMATITIS ATOPICA

Existen una serie de manifestaciones, muchas de ellas confinadas a la piel y mucosas, que pueden acompañar a la DA, aunque no son privativas de ella. Son los siguientes (Tabla III):

- Signo de Dennie Morgan: Descrito por el autor que le dio nombre en 1948, como signo sugestivo de atopia. Desde entonces ha habido múltiples referencias a su existencia y su especificidad. Consiste en la aparición, en el párpado inferior, de un doble pliegue, similar al observado en el síndrome de Down. Su frecuencia es variable según las distintas estadísticas. Desde un 85 % (Holzegel 1977) a un 3 % (Meenan 1980). Uehara, en 1981, examinó 300 pacientes con DA: 108 menores de 2 años; 116 entre 3 y 12, y 76 entre 13 y 30, y los comparó con 300 controles no atópicos. Encontró el signo de Dennie Morgan, en un 25 % de los atópicos, y sólo en un 2,3 % de los controles con edades comparables. Estos porcentajes aumentaban hasta un 73 %, cuando se comparaban con pacientes con dermatitis alérgica de contacto de los párpados.

- Signo de Hertogue: Consiste en el adelgazamiento, e incluso desaparición de la cola de las cejas, confiriendo una imagen peculiar a la cara del paciente.

- Escleróticas azuladas. Consiste en la existencia de una tonalidad gris azulada de la esclerótica. Este signo no se relaciona con el síndrome de la Esclerótica Azul, de Van der Hoeve, o enfermedad de Lobstein, afección hereditaria, que junto a la coloración azul de la esclerótica presenta fragilidad ósea con fracturas espontáneas y sordera.

- Lengua geográfica. Es una característica enfermedad de la lengua, bastante frecuente, pero que parece afectar preferentemente a los sujetos atópi-

TABLA III
ESTIGMAS ASOCIADOS A LA DERMATITIS ATOPICA

- Signo de Dennie Morgan
 - Signo de Hertogue
 - Escleróticas azules
 - Lengua geográfica
 - Palidez
 - Piel seca
 - Palmas hiperlineales
-

cos. Consiste en áreas depapiladas, cambiantes, de evolución periódica, que constituyen aparentes dibujos sobre la mucosa lingual. La lesión inicial es una placa de pocos milímetros de diámetro, de color blanquecino, que se extiende rápidamente hacia la periferia, adoptando extrañas formas, que le han valido su nombre. Las lesiones tienden a sufrir frecuentes recaídas, sobre todo en el primer año de vida. Con el paso de los años se hacen menos frecuentes, produciéndose en general, en concomitancia con procesos infecciosos de vías respiratorias. Su significado etiopatogénico es desconocido, aunque algunos se inclinan a considerarla como un fenómeno similar a la pitiriasis alba. Según el trabajo de Marks y Simons (1979), de 100 pacientes con lengua geográfica, el 66 % tenía antecedentes personales de atopia.

- Palidez: Más llamativa sobre todo en la zona del triángulo nasogeniano y párpados por contraste con la zona adyacente, generalmente afectada, y por tanto eritematosa, en la etapa del lactante.

- Piel seca: La piel seca o xerodermia o xerosis, es una condición clínica, caracterizada por piel áspera y finamente descamativa, localizada en áreas de piel no inflamada. Es más evidente en cara de extensión de extremidades y espalda. Se manifiesta por una descamación fina, en la forma menos intensa, o por agrietamiento, fragilidad, hiperqueratosis folicular, codos y rodillas de aspecto sucio, etc., en las formas más intensas. Suele empeorar en los períodos de baja humedad, agravándose el prurito. En comparación con la piel normal, la piel seca tiene menor capacidad de fijación de agua y mayor pérdida transepidérmica. A veces se acompaña de *queratosis pilar*, esto es, de pápulas hiperqueratósicas de centrofolicular, que se localizan sobre todo en los planos de extensión de brazos, muslos y nalgas.

- Palmas hiperlineales: Los pliegues habituales se acentúan, adoptando las palmas un aspecto simiesco. Aparecen surcos lineales profundos, perpendiculares a las eminencias tenar y/o hipotenar. Esta hiperlinealidad palmar es un hallazgo persistente en DA, aunque no exista dermatitis de la mano. Según los estudios de Cusumano (1983), los pacientes con dermatitis de la mano, pero sin DA, no presentan habitualmente palmas hiperlineales. La estadística de Smith en 1984 muestra una incidencia de palmas hiperlineales, en el 70 % de pacientes con DA e ictiosis. Por otra parte, solo el 29 % de los pacientes con DA y palmas hiperlineales tenían ictiosis vulgar concomitante.

COMPLICACIONES DE LA DERMATITIS ATOPICA

El paciente con DA es más susceptible que la población normal sana, a una serie de complicaciones, de las que las más frecuentes son las infecciones, tanto bacterianas, como micóticas o víricas.

INFECCIONES

Infecciones bacterianas

En la piel de los pacientes con DA, tiende a haber un mayor número de estafilococos, incluso sin evidencia clínica de infección. Más del 90 %, presentan su piel colonizada por "S. aureus coagulasa +", con una densidad más alta en las zonas de eczema. Sin embargo, en individuos sanos, la prevalencia de positividad en los cultivos para este germen es del 10 %. La infección clínica en pacientes con DA es muy común. En algunos casos se ha demostrado un deterioro de la quimiotaxis de los neutrófilos.

Infecciones micóticas

En la DA y Atopia, existe una mayor incidencia de dermatofitosis, y una disminución de la reactividad a la tricoftina. En pacientes con infecciones crónicas por Dermatofitos se descubre con alta frecuencia, la existencia de antecedentes familiares o personales de Atopia, entre otros factores condicionantes. El "Trichophytum rubrum" es la causa más habitual de la infección micótica del paciente con DA.

Infecciones víricas

Son más susceptibles al padecimiento de Verrugas, Molluscum Contagioso, y sobre todo Herpes Simple, que puede ser más extenso y duradero. En algunos casos puede sufrir una diseminación, tanto a partir de una primoinfección, como de una reactivación del virus latente, constituyendo la llamada "Erupción Variceliforme de Kaposi" o "Eczema Herpeticum". Es una forma de infección cutánea diseminada, con expresión clínica vesículo-pustulosa, en general debida al virus del Herpes Simple, en pacientes con una enfermedad cutánea preexistente. Aunque en el 80 % de los casos, el virus responsable es el Herpes Virus tipo 1, pueden producir idéntica clínica el Herpes Virus tipo 2 y el Virus Coxsackie A 16. En la época de la vacunación antivariólica obligatoria, el Virus Vaccinal (Poxvirus Officinale) era el causante de un cuadro similar para el que se reservó el nombre de "Eczema vaccinatum". La clínica de estos procesos, correspondería a un cuadro de malestar general, junto a fiebre, poliadenopatías, vesículas, erosiones y costras, con tendencia a agruparse.

Muchas de estas lesiones vesículo-costrosas, se localizan en las zonas afectadas anteriormente por eczema. Es de particular trascendencia la afectación ocular, que puede abocar a opacidades corneales o ceguera.

ERITRODERMIA

Eritrodermia es el término utilizado para describir cualquier enfermedad cutánea inflamatoria que afecte a más del 90 % de la superficie corporal. En la mayoría de los casos existe una eliminación continua de escamas, denominándose entonces eritrodermia exfoliativa. La eritrodermia de la DA es poco frecuente. Corresponde al 4,5 % de todas las eritrodermias. Se considera que menos del 1% de los pacientes con DA progresan a una eritrodermia exfoliativa, pudiendo ocurrir incluso en los primeros meses de vida. Es generalizada, exfoliativa y suele afectar a uñas y pelo. Se presenta como una reacción cutánea, caracterizada por descamación confluyente, generalizada, roja (Fig. 23) habitualmente acompañada de linfadenopatía, fiebre y eosinofilia periférica. Muchas veces, su aparición puede estar en relación con una sobreinfección, con reacciones irritativas generalizadas, o con la supresión brusca de corticoides sistémicos utilizados para controlar la enfermedad.

La eritrodermia exfoliativa, es potencialmente mortal, por insuficiencia cardíaca con gasto elevado, infección sistémica por deterioro de la función barrera de la piel, pérdida de calor por vasodilatación cutánea, depleción proteica e inanición.



Fig. 23. Eritrodermia atópica.

DERMATITIS ALERGICA DE CONTACTO

La Dermatitis Alérgica de Contacto es otra posible complicación, rara en el lactante pero de frecuencia incrementada a partir de los 6-7 años de vida. En general, los individuos atópicos, son menos propensos a desarrollar eczemas de contacto. Sin embargo, el hecho de estar más expuestos a

medicamentos tópicos, y tener la piel más lesionada, los hace ser más susceptibles. Los agentes sensibilizantes más frecuentes son la Parafenilendiamina, contenida en los tintes para el calzado, las sales de Cromo y Níquel y los medicamentos de uso tópico, entre los que cabe destacar por su frecuencia, las Sulfamidas, los Antihistamínicos, la Penicilina, la Neomicina y el Mercurio.

MUERTE SUBITA

Afortunadamente es excepcional. Aparece en recién nacidos o niños de pocos meses. Puede surgir inesperadamente o ir precedida de colapso circulatorio y/o fiebre elevada. La autopsia no aporta datos de interés. Se piensa que puede deberse a una reacción anafiláctica.

TABLA IV COMPLICACIONES DE LA DERMATITIS ATOPICA

- Infecciones cutáneas
 - Bacterianas (Staf. aureus coagulasa +)
 - Micóticas (Dermatofitos)
 - Virales (Herpes simple recidivante)
(Erupción variceliforme de Kaposi)
(Verrugas, Molluscum...)
 - Eritrodermia exfoliativa
 - Dermatitis alérgica de contacto
 - Muerte súbita (Excepcional)
-

ASOCIACIONES DE LA DERMATITIS ATOPICA

La DA se puede asociar con una serie de enfermedades cutáneas o de otros órganos. Algunas de ellas, como el asma bronquial, la rinitis o la conjuntivitis alérgica son rasgos básicos de la enfermedad atópica, y evidentemente derivan de su propia definición. Otras se presentan con mayor frecuencia estadística, sin que se justifiquen por la diátesis atópica. Otras, como las inmunodeficiencias, añaden a su evolución clínica manifestaciones cutáneas de tipo eczematoso, con un desarrollo y expresión similar a la DA. Enumeraremos las más importantes (Tabla V).

TABLA V
ASOCIACIONES DE LA DERMATITIS ATOPICA

-
- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none">• Enfermedades cutáneas<ul style="list-style-type: none">— Ictiosis vulgar— Síndrome de Netherton— Vitiligo— Alopecia areata• Inmunodeficiencias primarias<ul style="list-style-type: none">• Por defecto predominante de anticuerpos<ul style="list-style-type: none">— S. de Bruton• Inmunodeficiencia y otros defectos<ul style="list-style-type: none">— S. de Wiskott-Aldrich— Ataxia telangiectasia— S. de hiper IgE— S. de Nezelof• Por defecto de la función fagocítica<ul style="list-style-type: none">— Enfermedad granulomatosa crónica | <ul style="list-style-type: none">• Enfermedades metabólicas<ul style="list-style-type: none">— Fenilcetonuria— Enfermedad de Hurler• Enfermedades genéticas<ul style="list-style-type: none">— S. de Down— S. de ausencia del brazo largo del cromosoma 18• Otras manifestaciones de atopia<ul style="list-style-type: none">— Urticaria— Manifestaciones anafilácticas— Asma bronquial— Rinitis— Cataratas |
|--|--|
-

ASOCIACIONES CUTANEAS

Ictiosis vulgar

El término ictiosis agrupa varios desórdenes hereditarios de la queratinización, caracterizados por la existencia de piel seca, cuarteada y recubier-

ta de escamas que recuerdan a los peces (Ictio significa pez). Estos procesos, se clasifican en base a la morfología clínica e histológica y al modo de transmisión genética (Tabla VI). La ictiosis vulgar, heredada de forma autosómica dominante, comienza en la infancia, entre los seis meses y los 5 años, afecta a ambos sexos por igual, y se caracteriza por la piel seca y descamativa ya referida, pero con la peculiaridad de respetar las áreas de flexión, y de afectar las palmas y plantas, que muestran aumento de los pliegues normales de la piel. Mejora con la humedad y el calor, y empeora con el frío y el tiempo seco. Desde el punto de vista histológico, existe una hiperqueratosis ligera, con algún foco de paraqueratosis. No hay granulosa, o está muy reducida. A diferencia de otras formas de ictiosis, no está aumentado el índice de mitosis de las células basales, siendo la causa de las lesiones un enlentecimiento de la descamación fisiológica (Hiperqueratosis por retención). En el trabajo de Masami Uehara, de 1984, la incidencia de Ictiosis Vulgar alcanza a un tercio de los atópicos. Sin embargo estos datos no son extrapolables a todos los medios, y creemos que la incidencia real actual se encuentra alrededor del 10 % de los atópicos. A la inversa, el 50 % de los pacientes con Ictiosis Vulgar autosómica dominante, tienen alguna manifestación de atopia, lo que hace suponer alguna asociación genética.

TABLA VI
ICTIOSIS VULGAR

- Transmisión autosómica dominante
 - Inicio de lesiones entre 6 meses y 5 años.
 - Descamación generalizada.
 - Áreas de flexión no afectas.
 - Palmas y plantas hiperlineales
 - Histología: ausencia de granulosa
-

Síndrome de Netherton

Combina en sus manifestaciones la ictiosis, alteraciones del tallo del pelo (tricorrexis invaginata) y diátesis atópica. Obedece a un trastorno genético que se transmite con herencia autosómica recesiva de expresividad variable. La piel de los recién nacidos aparece enrojecida, con un amplio componente descamativo. Conforme va evolucionando, las escamas adoptan una disposición serpigínea y policíclica. La afectación más frecuente del pelo, es la tricorrexis invaginata, aunque también se han descrito otras anomalías, como tricorrexis nodosa, moniletrix, pili torti, pelo escaso y deslustrado y ausencia de cejas y pestañas. Un 75 % de los pacientes tienen historia familiar y características clínicas de atopia: asma bronquial, rinitis alérgica, incremento de IgE

sérica, fallos en la inmunidad celular, y lesiones cutáneas. Estas se manifiestan como eritema, con descamación seca y fina en los huecos poplíteos y antecubitales. Las lesiones cutáneas, al igual que los síndromes atópicos bien establecidos, pueden mostrar remisiones parciales (ver Tabla VII).

TABLA VII
SINDROME DE NETHERTON

- Autosómico recesivo
 - Ictiosis lineal circunfleja
 - Anomalías del pelo
 - Tricorresis invaginata
 - Tricorresis nodosa
 - Monilétrix
 - Pili torti
 - Dermatitis atópica
-

Vitiligo

Es una hipomelanosis circunscrita, relativamente frecuente (incidencia entre el 1 % y el 2 %), caracterizada por la aparición de máculasacrómicas, debidas a la pérdida de pigmento melánico, que tienden a extenderse progresivamente, con un patrón de distribución característico que incluye áreas periorificiales, superficies óseas extensoras (en particular las que recubren dedos, rodillas y codos), áreas tibiales anteriores y axilas. Histológicamente sólo se observa ausencia de melanocitos. Muchas veces tiene carácter familiar, siendo su etiopatogenia desconocida. Se han descrito varias anomalías asociadas, fundamentalmente de tipo inmune (enfermedades tiroideas, Addison, anemia perniciososa), incluyendo algunos autores a la DA, aunque para otros su asociación es muy discutible.

TABLA VIII
VITILIGO

- Etiopatogenia desconocida
 - Carácter familiar
 - Clínica: máculasacrómicas
 - Histología: ausencia de melanocitos
-

Alopecia areata

La Alopecia Areata o Pelada, es una forma de alopecia no cicatricial, de causa desconocida, mediada inmunológicamente, y caracterizada por la presencia de una o varias placas alopécicas, circunscritas sobre piel normal. En el borde de las placas, se pueden objetivar los llamados pelos peládicos, esto es, pelos con mayor grosor en su parte distal que en su parte proximal (en signo de admiración). Las formas clínicas hacen referencia a la extensión de la enfermedad, denominándose en Placa Unica, en Placas, Alopecia Total, (cuando afecta a todo el cuero cabelludo) y Alopecia Universal (cuando afecta a todo el tegumento). Puede aparecer a cualquier edad, afectando a ambos sexos por igual. Se asocia estadísticamente con la Atopia. Se han encontrado datos oscilantes entre un 10 % y un 52 % de enfermos de Alopecia Areata que tenían DA. La diferencia estadística es debida a los diferentes criterios de diagnóstico del estado atópico, siendo más baja en los más estrictos.

TABLA IX
ALOPECIA AREATA

- Etiología desconocida
 - Mediada inmunológicamente
 - Clínica: áreas de alopecia no cicatricial con pelos peládicos
 - Formas clínicas
 - En placa única
 - En placas múltiples
 - Total
 - Universal
-

INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS

Una larga serie de Inmunodeficiencias primarias, congénitas y hereditarias, se acompañan de dermatitis eczematosa tipo DA (Fig. 24), de significado no aclarado. Las exponemos a continuación.

Por defecto predominante de anticuerpos

Síndrome de Bruton

Los pacientes con síndrome de Bruton (agammaglobulinemia ligada al cromosoma X), se caracterizan por ausencia de células B en sangre periférica, con una severa agammaglobulinemia, ya que no tienen IgA ni IgM en su sue-



Fig. 24. Lesiones eczematosas en una inmunodeficiencia congénita.

ro, y sólo pueden demostrarse pequeñas cantidades de IgG. En su evolución clínica se asocian manifestaciones eczematosas que se infectan crónicamente por la flora cutánea habitual.

TABLA X
SINDROME DE BRUTON

- Herencia ligada al cromosoma X
 - Ausencia de células B en sangre periférica
 - Agammaglobulinemia severa
 - Dermatitis eczematosa
 - Infecciones cutáneas
-

Inmunodeficiencia y otros defectos

Síndrome de Wiskott-Aldrich

Es un trastorno hereditario, con transmisión recesiva ligada al sexo, caracterizado por la tríada púrpura trombocitopénica, infecciones recurrentes y eczema. La púrpura y el trastorno hemorrágico se presentan durante los seis pri-

meros meses de vida, y clínicamente se traducen en abundantes Petequias en piel, epistaxis de repetición y deposiciones diarreicas sanguinolentas. Las infecciones recidivantes se manifiestan por frecuentes piodermitis, otitis, neumonías, meningitis y septicemias. El agente más frecuente es el neumococo, aunque los virus (herpes simple, sarampión, etc.) pueden producir serias complicaciones. La clínica del eczema se inicia con rapidez, en el primer mes de vida, de forma idéntica a la DA, pero con peor respuesta al tratamiento. Tienen predisposición a desarrollar neoplasias malignas, sobre todo leucemias y linfomas (Tabla XI).

TABLA XI
SINDROME DE WISCOTT-ALDRICH

- Recesivo ligado al sexo
 - Purpura trombocitopénica
 - Infecciones recurrentes
 - Eczema tipo atópico
 - Neoplasias precoces malignas
-

Ataxia telangiectasia

El síndrome de la ataxia telangiectasia o síndrome de Louis Barr, de transmisión hereditaria autosómica recesiva, está constituido por ataxia cerebelosa desde el primer año de vida, junto a disartria, nistagmus, abolición de reflejos y deterioro psíquico progresivo (como síntomas y signos neurológicos) telangiectasias oculocutaneomucosas diseminadas y progresivas, alteraciones cutáneas, tipo canicie precoz, atrofia cutánea de aspecto esclerodermiforme, y eczema tipo atópico, y tendencia a desarrollar infecciones recurrentes y neoplasias malignas. La inmunodeficiencia es combinada con disminución de IgA hasta en un 40 % de los casos.

TABLA XII
ATAXIA TELANGIECTASIA

- Ataxia cerebelosa
 - Telangiectasias oculares
 - Telangiectasias cutaneomucosas
 - Alteraciones cutáneas
 - Eczema tipo atópico
 - Canicie precoz
 - Atrofia cutánea
 - Infecciones recurrentes
 - Neoplasias malignas
-

Síndrome de Hiper IgE

También denominado síndrome de Job, transmitido de forma autosómica dominante, aunque también hay casos esporádicos, viene definido por la existencia de concentraciones elevadas de IgE en suero, superiores a 2.000 UI/ml, eosinofilia, infecciones recidivantes y eczema tipo atópico (ver Tabla XIII). En el cuadro inmunológico, junto al aumento de IgE, se detecta aumento de IgG, IgM, IgA policlonal, defecto de la quimiotaxis de los granulocitos y monocitos, de los CD8 y de la función linfocitaria global. Tienen anticuerpos antiestafilococo tipo IgE. Las infecciones prefieren la piel y el árbol respiratorio. El eczema se manifiesta en la primera infancia, sobre todo en los tres primeros meses de vida y alcanza la edad adulta. Con frecuencia, en palmas y plantas, el eczema asume especial intensidad. Es muy persistente en las zonas retroauriculares.

TABLA XIII
SÍNDROME DE HIPER IgE

- Esporádica o autosómica dominante
- IgE sérica elevada (por encima de 2.000 UI/ml)
- Eosinofilia
- Anticuerpos antiestafilococo tipo IgE
- Primera manifestación en la infancia
- Infecciones recurrentes cutáneas y sinopulmonares
- Eczema tipo atópico
- Facultativo: Facies especial
Anomalías esqueléticas

Síndrome de Nezelof

Inmunodeficiencia de células T semejante al síndrome de Digeorge, con respuesta específica de anticuerpos alterada, con Ig elevadas, normales o bajas. En algunos casos se asocian a manifestaciones eczematosas.

Por defecto de la función fagocítica

Enfermedad granulomatosa crónica

Comprende un grupo de enfermedades que cursan con defecto de la función fagocitaria. Los pacientes presentan reacciones eczematosas en cara, cuero cabelludo y cuello, junto a infecciones granulomatosas recidivantes, que comprometen huesos largos, hígado, pulmones y tejido linfoide (linfadenitis supurativa), debidas a la incapacidad de los fagocitos para eliminar los mi-

croorganismos catalasa + y hongos, mediante la generación de metabolitos oxidativos. Es habitual encontrar linfadenopatía, hepatoesplenomegalia y diarrea persistente con retraso del crecimiento.

TABLA XIV
ENFERMEDAD GRANULOMATOSA CRONICA

- Infecciones granulomatosas recidivantes
 - Huesos largos
 - Hígado
 - Pulmones
 - Tejido linfoide
 - Erupciones eczematosas
 - Linfadenopatía
 - Hepatoesplenomegalia
 - Diarrea persistente
 - Baja talla y bajo peso
-

ENFERMEDADES METABOLICAS

Fenilcetonuria

La fenilcetonuria es una rara enfermedad hereditaria, autosómica recesiva causada por una deficiencia de la enzima fenil-alanina-hidroxilasa, caracterizada por un exceso de fenilalanina en sangre y por la eliminación urinaria de los acidos fenilpirúvico y fenilacético. Suelen cursar con retraso mental y otras alteraciones del desarrollo, entre las que predominan las alteraciones del sistema nervioso. El 30 % de los pacientes que tienen fenilcetonuria, padecen lesiones de eczema similares a las de la DA. Sin embargo, en la dermatitis atópica común no se detectan anomalías del metabolismo de la fenilalanina, ni mejoran con el tratamiento dietético adecuado.

TABLA XV
FENILCETONURIA

- Enfermedad autosómica recesiva
 - Patogenia defecto de fenil-alanina-hidroxilasa
 - Clínica retraso-mental
 - Alteraciones varias del desarrollo
 - Eczema tipo atópico (en el 30 %)
 - Tratamiento: dieta específica
-

Enfermedad de Hurler

Es ésta una rara enfermedad del metabolismo de los mucopolisacáridos, caracterizada por una facies típica, con nariz en silla de montar y labios gruesos, enanismo, presencia de múltiples anomalías esqueléticas, retraso mental, hepatoesplenomegalia y opacidad corneal. Tres de veintidós enfermos con enfermedad de Hurler tenían DA con típica afectación de flexuras.

ENFERMEDADES GENÉTICAS

Síndrome de Down

El síndrome de Down, cuyo origen en el 95 % de los casos, está en una trisomía del cromosoma 21, en relación con la edad de la madre, y en un 5 % por una traslocación de parte del cromosoma 21 sin relación con la edad de la madre, se caracteriza clínicamente por una serie de estigmas tales como talla baja, cara aplanada con nariz corta y ojos mongoloides, y miembros cortos y gruesos junto a disminución del desarrollo mental. La piel en el momento del nacimiento es normal, pero se va haciendo progresivamente seca e inelástica. A los 15 años, el 70 % padece xerosis generalizada. Existen placas de liquenificación en el 30 % de los menores de 10 años, y en el 80 % de los mayores de 20 años. Las placas se localizan en brazos, muñecas, cara anterior de los muslos, tobillos y cuello. Estas alteraciones se interpretan como una DA.

Síndrome de ausencia del brazo largo del cromosoma 18

Los niños que padecen este síndrome presentan una hipoplasia mediofacial, que hace que sus globos oculares estén situados profundamente. El antelhelix es muy prominente. Se acompañan de múltiples anomalías oculares y esqueléticas. Se ha observado eczema tipo atópico en un 25 % de los casos.

OTRAS MANIFESTACIONES DE ATOPIA

Urticaria

La urticaria, es un proceso de etiología diversa consistente, desde un punto de vista clínico, en la existencia de ronchas eritematoedematosas de evolución fugaz, que remiten sin dejar huellas, y que cursan con intenso prurito (Fig. 25). Este último dato, puede tener excepciones, en los niños, sobre todo en los primeros años de vida, y en los casos leves, en los que puede cursar sin sintomatología subjetiva. Los múltiples agentes etiológicos actúan, por me-



Fig. 25. *Urticaria.*

canismos inmunológicos y no inmunológicos, sobre los receptores específicos de la membrana de los mastocitos, provocando la liberación de sus gránulos (histamina y otros mediadores). Estas sustancias producen un aumento de la permeabilidad vascular, al tiempo que atraen a otras células inflamatorias, produciéndose edema, que es la base etiopatogénica de la roncha. Aquellas urticarias en las que se demuestra una base alérgica, mediada por anticuerpos tipo IgE, se producen con más frecuencia en individuos atópicos.

Manifestaciones anafilácticas

Las reacciones medicamentosas de tipo anafiláctico son más comunes en personas atópicas, debido a su tendencia a producir reaginas tras la exposición natural a antígenos. Los demás tipos de reacciones a medicamentos, basadas en mecanismos inmunológicos diferentes, no son tan comunes.

Asma bronquial

El asma es un trastorno que se caracteriza por aumento de la reactividad de la tráquea y los bronquios a varios estímulos, lo que produce estrechamiento generalizado de las vías aéreas, de carácter reversible. Sus manifestaciones clínicas incluyen tos no productiva y disnea. Se inicia en la infancia y tiene variación estacional. Generalmente es posible identificar alérgenos causantes de la crisis. La frecuencia de su asociación con DA oscila del 6 % al 50 %. Al pa-

recer, este trastorno es más frecuente en los sujetos cuya DA ha debutado precozmente, y tienen niveles elevados de IgE, apareciendo entre el 2.º y 5.º año de vida.

Rinitis alérgica

La rinitis alérgica o fiebre del heno es un cuadro caracterizado por rino-rrhea, estornudo, prurito de ojos, nariz, oídos y paladar, y edema de las mucosas nasales, que recidiva cada año, en una estación definida, generalmente en primavera u otoño. Los alérgenos no estacionales, como pluma y pelo de animales, pueden producir durante todo el año la llamada rinitis alérgica perenne. Rinitis vasomotora, es un cajón de sastre destinado a señalar la rinitis perenne sin base alérgica identificable. La frecuencia de asociación de Rinitis Alérgica y DA es similar a la del asma bronquial.

Cataratas

Aunque se refiere una frecuencia entre el 4 % y el 10 %, en la actualidad ha perdido incidencia. Estudios recientes sugieren que no se justifica la investigación de rutina de cataratas, en pacientes con DA. Cuando lo hace, aparece entre los 15 y los 25 años. Se asocia más con la dermatitis, que con otras manifestaciones atópicas. Casi siempre es bilateral. En los estadios precoces se aprecian glóbulos traslúcidos y pequeñas opacidades frente a la cápsula posterior. La evolución puede ser lenta o llamativamente rápida, coincidiendo con una exacerbación de la enfermedad cutánea.

ASPECTOS PSICOLOGICOS DE LA DERMATITIS ATOPICA

Muchos dermatólogos del siglo XIX, asociaron esta enfermedad con factores neuropsíquicos, como lo evidencia el termino de Neurodermatitis, vigente todavía en la terminología actual. Wittkover y Russel, en 1953, esquematizaron la personalidad de los pacientes con asma-eczema-fiebre del heno, como una estructura mental conflictiva, con especial inquietud e hiperambición.

En nuestros días, es generalizada la opinión de que los sujetos atópicos, suelen tener junto a una inteligencia elevada, otras alteraciones caracterológicas, tales como inquietud, inestabilidad emocional, hipersensibilidad afectiva, y sentimientos de inferioridad o inadecuación. Panconesi (1992) sugiere que las alteraciones caracterológicas, también pueden deberse a la persistencia de la enfermedad y a la actitud de la madre que en algunos casos, "rechaza" a su hijo, inconscientemente.

DIAGNOSTICO DE LA DERMATITIS ATOPICA

La DA no presenta lesiones cutáneas patognomónicas, características histológicas o pruebas específicas de laboratorio. El diagnóstico, depende por tanto de la historia clínica, y de la morfología de las lesiones de acuerdo a su estadio evolutivo. Es por tanto, primariamente clínico. La eosinofilia en sangre y las cifras de IgE por encima de las 100 UI, son datos valorables.

Ciertas exploraciones, pueden facilitar el diagnóstico. Así, el *Dermografismo blanco de Nikolsky*, que es una consecuencia de la tendencia paradójica a la vasoconstricción que tienen estos pacientes. Habitualmente, 20 segundos después de una estimulación mecánica lineal, surge en los individuos normales, una raya roja. Sin embargo, los atópicos, muestran una raya blanca sin eritema periférico, más evidente a los 10 minutos.

El *Fenómeno blanco demorado*, consiste en la aparición de un halo blanco, en torno a la pápula formada al inyectar cloruro de acetilcolina al 5 %, intradérmicamente. Este fenómeno aparece a los 10 minutos de la inyección. En un individuo normal, se produce un eritema reflejo de 20-30 mm de diámetro.

De forma similar, el *Test del Trafuril* (friccionar la piel con Trafuril, que es un éster del ácido nicotínico al 5 %,) produce un empaldecimiento paradójico en lo pacientes atópicos, en lugar del enrojecimiento habitual en un sujeto no atópico.

Hanifin y Rajka propusieron una guía para el diagnóstico de la DA, que fue aceptada en el Simposium de Oslo, en 1979, por europeos y americanos (Tabla XVI). Para un diagnóstico de certeza, deben incluirse tres criterios mayores y tres menores.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Dado que el diagnóstico de la DA es eminentemente clínico, y por tanto basado en la anamnesis del paciente, y en la exploración de las lesiones y su distribución en el tegumento, éste suele ser sencillo, en los casos que llevan ya tiempo, y por tanto nos pueden ofrecer datos suficientes. Más difícil resulta en los primeros meses de vida, cuando la DA ha de distinguirse de la seborreica, en los casos que presentan lesiones atípicas, y en los que se asocian lesiones a enfermedades congénitas, vistas anteriormente, como la fenilcetonuria, síndrome de Wiskott-Aldrich, etc. En estos últimos, la búsqueda de otros datos de enfermedad sistémica y el estudio inmunológico, nos llevarán a un diagnóstico seguro. La mayor dificultad se presentará en la diferenciación entre la DA y la Dermatitis seborreica (DS) en los primeros meses de vida. Para ello, deberemos valorar una serie de datos tales como (Tabla XVII):

TABLA XVI
GUIA PARA EL DIAGNOSTICO DE LA DERMATITIS ATOPICA

(Tomada de Hanifin y Rajka 1980)

(Debe presentar tres o más características mayores y además, tres o más características menores)

- Características mayores

- Prurito
- Morfología y distribución típica de las lesiones
 - Liquenificación en flexuras en adultos.
 - Afectación facial y de zonas de extensión en niños.
- Cronicidad
- Historia personal o familiar de atopia

- Características menores

- Xerosis
 - Ictiosis /palmas hiperlineales/queratosis pilar
 - Tests cutáneos de reactividad inmediata positivos
 - IgE sérica elevada
 - Edad de inicio precoz
 - Tendencia a infecciones cutáneas/inmunidad celular disminuida
 - Tendencia a dermatitis inespecíficas de manos y pies
 - Eczema del pezón
 - Queilitis
 - Conjuntivitis recurrente
 - Pliegue infraorbitario de Dennie Morgan
 - Queratocono
 - Cataratas anteriores subcapsulares
 - Oscurecimiento orbitario
 - Palidez facial/eritema facial
 - Pitiriasis alba
 - Pliegue anterior del cuello
 - Prurito al sudar
 - Intolerancia a la lana y solventes lipídicos
 - Acentuación perifolicular
 - Intolerancia a alimentos
 - Curso influenciado por factores ambientales/emocionales
 - Dermografismo blanco/Fenómeno blanco demorado con agentes colinérgicos
-

— Epoca de inicio de las lesiones: En la DA suelen presentarse a partir del tercer mes de vida, mientras que la DS se inicia del primer mes de vida en adelante.

— Prurito: Existente sólo en la DA.

— Historia familiar de atopia: Presente en el 70 % de los casos de DA y solo en el 10 % de los de DS .

— Localización inicial: En la DA suele ser el rostro mientras que en la DS suele ser el cuero cabelludo.

— Afectación de la zona centofacial: No suele darse en la DA, y sí en la DA.

TABLA XVII
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL ENTRE LA DA Y LA DS
EN LOS PRIMEROS MESES DE VIDA

	DA	DS
Inicio de las lesiones	Tercer mes	Primer mes
Prurito	Sí	No
Antecedentes atópicos	70 %	10 %
Localización inicial	Cara	Cuero cabelludo
Afectación centofacial	No	Sí

También se puede plantear un diagnóstico diferencial cuando la zona afectada es la del pañal. La Dermatitis del pañal (DP), es uno de los problemas más frecuentes en los dos primeros años de vida. El mecanismo patogénico más importante es el estancamiento de la orina y las heces en contacto con la piel, y la maceración producida por los pañales oclusivos. Sería un eczema irritativo de contacto, en el que el irritante principal es el amoníaco liberado a partir de la urea de la orina por las bacterias dotadas de capacidad ureasa. Con frecuencia la infección por *Candida Albicans* o *Staphylococcus Aureus* colaboran en el cuadro. Muchas de las dermatosis existentes en los dos primeros años de vida, pueden localizarse en la región del pañal (Acrodermatitis enteropática, sífilis congénita, histiocitosis X, etc.) y sobre todo las mas frecuentes como la DA y la DS. Nos ayudará a su diagnóstico, individualizándola de la DA y de la DS

(Fig. 26), el conocer que la DP se inicia del primer mes de vida en adelante, no cursa con prurito, sólo existen antecedentes atópicos en el 10 % de los casos, y lo que es más importante, *no existe afectación de la profundidad de los pliegues*, a diferencia de la DA y DS que sí la producen. No olvidemos en cualquier caso, que la DP puede acompañar o agravar las otras afecciones cutáneas, debiéndose aceptar, en muchos casos, la coexistencia de dos procesos que se relacionan entre sí.



Fig. 26. *Dermatitis del pañal (eczema seborreico).*

CURSO Y PRONOSTICO

El curso es variable e imprevisible, con fases alternantes de remisiones y exacerbaciones. Como ya hemos referido, un paciente no ha de pasar obligadamente por todas las fases de la enfermedad, existiendo múltiples variantes en el curso cronológico de la DA.

La mayoría de los pacientes desarrollan su enfermedad en los primeros 5 años de vida. Es excepcional su inicio después de los 30 años de edad, y en muchos de estos casos, una anamnesis cuidadosa, suele descubrir episodios de DA de corta duración en la infancia. Suele evolucionar de forma intermitente, por brotes, a veces estacionales (con empeoramientos en primavera y otoño, y mejoría en verano), a veces en relación con tensión psíquica o física. Otros factores desencadenantes son el calor y el sudor, las infecciones, la baja humedad ambiental, y el contacto con alérgenos o irritantes. Después de los treinta años se atenúa o desaparece en una gran cantidad de pacientes.

Es difícil establecer un pronóstico. La mayoría de los clínicos consideran que los antecedentes familiares y los niveles de IgE total en sangre de cordón, al nacer, tienen valor predictivo. Algunos autores valoran como factores desfavorables, los brotes intensos, extensos y precoces, sobre todo de manos y extremidades, las alergias respiratorias y el sexo femenino.

ETIOLOGIA Y PATOGENESIS DE LA DERMATITIS ATOPICA

Ricardo Ruiz Rodríguez y Aurora Guerra Tapia

Aunque la causa de la Dermatitis Atópica es desconocida, se sabe que existen una serie de factores que influyen en la aparición de este cuadro. En definitiva, las manifestaciones clínicas van a depender de la interacción de unos factores constitucionales (genéticos, inmunológicos, no inmunológicos) y otros precipitantes (climáticos, ambientales, psicológicos) que actúan sobre la base de los anteriores. Los analizaremos a continuación (Tabla XVIII).

TABLA XVIII
FACTORES ETIOPATOGENICOS EN LA DERMATITIS ATOPICA

FACTORES CONSTITUCIONALES

- Genéticos
- Inmunológicos
 - Ig E
 - Otras Igs
 - Alergenos alimentarios
 - Inmunidad celular
 - Prurito
- No inmunológicos
 - Prurito
 - Reacciones vasculares
 - Dermografismo blanco
 - Fenómeno blanco demorado
 - Sudoración
 - Producción de sebo
 - Histamina
 - Bloqueo beta-adrenérgico

FACTORES PRECIPITANTES

- Climáticos
 - Estacionales
 - Ambientales
 - Psicológicos
-

Factores genéticos

La predisposición genética parece importante en el desarrollo de la enfermedad. Cerca del 80 % de los pacientes tienen antecedentes familiares de atopía. Los datos epidemiológicos (ver Epidemiología) son suficientemente significativos. Se podría considerar hipotéticamente como un error genético en la maduración de los epitelios. De hecho, las alteraciones inmunológicas implicadas suelen corregirse con el crecimiento, lo que justificaría la desaparición de la sintomatología en la mayoría de los pacientes durante la pubertad. Aunque se ha intentado relacionar la atopía con un único gen dominante o recesivo, existen pocas dudas sobre que la herencia es poligénica. Padres clínicamente normales pueden tener niños afectados, lo que excluye una herencia dominante simple. Para Rajka (1985) sería multifactorial y el gen predispondría para cualquiera de las manifestaciones clínicas de la atopía.

Bieber y cols., en 1989, estudiaron inmunohistoquímicamente con anti-HLA-DR, CD1 e IgE, la piel aparentemente sana y enferma de los pacientes atópicos, observando en la piel no afecta un patrón intercelular CD1a+, y en la piel afecta un patrón intercelular HLA DR+, CD1a+ e IgE+. La transmisión, aparentemente, no guarda relación con el sistema de histocompatibilidad HLA.

Factores inmunológicos

Aunque en este campo es donde hay un mayor número de estudios, los resultados no han sido uniformes, en parte debido a las diferentes técnicas de laboratorio empleadas, y a la dificultad de reproducir en otros enfermos los resultados obtenidos. Analizaremos algunos de ellos.

1. *Influencia de la inmunoglobulina E*

En 1966, Ishizaka y colaboradores demostraron que los anticuerpos llamados reagínicos (reacción inmunológica tipo I) pertenecían a la clase IgE de las inmunoglobulinas. En 1969 Juhlin y cols. demostraron en 23 de 28 pacientes con DA unos niveles plasmáticos elevados de IgE. A partir de ese momento numerosos trabajos han demostrado que alrededor de un 80 % de los pacientes con DA presentan unos niveles elevados de IgE.

En el caso en que la dermatitis sea la única manifestación de la atopía, los niveles de IgE pueden ser normales o ligeramente elevados. Sin embargo los niveles aumentan a cifras muy superiores en caso de que exista de forma asociada, asma o rinitis alérgica. Estos niveles también son más elevados en caso de extensión cutánea extensa. También parece claro que a mayor concentración de IgE existe un peor pronóstico del cuadro cutáneo.

Utilizando técnicas serológicas de RAST (radioalergosorbent test) Hoffman y cols., en 1975, demostraron que los niveles elevados de IgE de pacientes con DA pueden ser específicos para una amplia variedad de antígenos como pólenes, alimentos e insectos. Sin embargo, la mayoría de estas positividadades no se correspondían con ninguna manifestación clínica.

Existen, no obstante, datos que hablan en contra del papel de la IgE en la patogénesis de la DA:

1. Personas sanas pueden presentar niveles elevados de IgE específica frente a los mismos antígenos que pacientes con DA, aunque la concentración de IgE total suele ser inferior.

2. Personas con otras manifestaciones atópicas pero sin DA pueden tener niveles de IgE total y de IgE específica muy elevados.

3. Personas con DA pueden tener niveles de IgE indetectables.

4. La reacción antígeno-anticuerpo tipo IgE induce la formación de habones y no de dermatitis. La dermatitis aparece en reacciones tipo hipersensibilidad retardada

5. Los tratamientos con desensibilizaciones progresivas o con supresión del antígeno no son útiles en la DA.

Por tanto, todavía no está claro el verdadero papel de las reacciones tipo I (mediadas por IgE) en la DA. Aunque este tipo de reacción no sea el mecanismo patogénico básico de la enfermedad, parece que puede exacerbar, al menos, el cuadro de dermatitis incrementando el prurito, eritema y aumento de la permeabilidad vascular. Asimismo se ha demostrado que los mastocitos no son las únicas células con receptores para la IgE, sino que también están presentes en los linfocitos y macrófagos. Serán necesarios nuevos estudios para definir la interacción entre estas células, la IgE circulante y los alérgenos específicos en la Dermatitis Atópica.

2. *Influencia de otras inmunoglobulinas*

Las concentraciones sanguíneas de IgG, IgA e IgM suelen ser normales en pacientes con DA aunque se elevan en caso de DA intensa. Sin embargo, en pacientes con DA severa complicada con infección cutánea, cualquier incremento de la IgG se considera secundario a la producción de anticuerpos frente a la bacteria.

Aunque los niveles de IgG suelen permanecer dentro de los límites normales en pacientes con DA, sí suele encontrarse una elevación de la subclase IgG4. Estos anticuerpos IgG4 han resultado ser específicos para la beta-lactoferrina y para el huevo. No existe evidencia de que la IgG4 sea anafiláctica, es decir, que libere mediadores de los mastocitos en presencia de determinados antígenos, ni se ha demostrado que la IgG4 sea la responsable de las lesiones clínicas de la DA, siendo su papel todavía una interrogante en la DA.

Algunos autores defienden la teoría de que los pacientes con DA presentan en la infancia una deficiencia transitoria de IgA en la mucosa intestinal, lo cual favorece una excesiva absorción de antígeno y una formación excesiva

de IgE. Estos antígenos serían principalmente alimentos. Por ello se ha postulado que la eliminación de los más potentes alérgenos alimentarios durante los 6 primeros meses de vida en niños con alto riesgo de atopia reduciría la incidencia de eczema.

3. *Influencia de los alimentos como alérgenos en la DA*

El papel de la dieta en la patogénesis de la DA aún no ha sido aclarado. Se han considerado responsables de reacciones inmunológicas a las proteínas heterólogas existentes en ciertos alimentos, como albúmina de huevo, leche de vaca y materna, y harina de trigo. Algunos autores demuestran exacerbación de la DA tras la adición de determinados alimentos, muchas veces precedida de urticaria. Hammar, en 1977, estudió 81 niños con DA, 7 de los cuales presentaban historia de exacerbación de lesiones con la ingesta de leche de vaca. Con pruebas de provocación se demostró esta exacerbación en 6 de los 7 niños con dicha historia y en 8 de los 73 niños sin historia clínica de exacerbación.

Los alimentos implicados con mayor frecuencia son los huevos, derivados lácteos, trigo y pescado. Sin embargo no existe correlación entre respuestas positivas a pruebas de provocación y pruebas cutáneas o IgE específicas en sangre (RAST). Por ello no se conoce todavía el mecanismo exacto por el cual la dieta influiría en la evolución de la DA.

Varios estudios clínicos sugieren que determinados alérgenos de la dieta podrían exacerbar la clínica cutánea de la DA en un período de unos tres días a partir de la provocación. Tales reacciones retardadas podrían explicarse a través de una activación antigénica de linfocitos, los cuales podrían liberar una serie de linfoquinas que bien directamente o a través de la liberación de mediadores de los mastocitos y/o macrófagos producirían una reacción inflamatoria.

No obstante, en la mayoría de los casos, no se ha demostrado, que la alergia alimentaria exacerbe la Dermatitis Atópica.

4. *Alteraciones en la inmunidad celular*

En alrededor de un 80% de pacientes con Dermatitis Atópica, se puede detectar una alteración en la inmunidad celular, que suele consistir en una depleción de linfocitos T CD8+ (Supresores/Citotóxicos) y una disminución de la quimiotaxis de polinucleares y linfocitos. Este defecto se puede manifestar en forma de: 1. Una sensibilidad incrementada a la infección por determinados virus (herpes simplex, Coxsackie A16, etc.) u hongos dermatofitos; 2. Una menor sensibilización frente a determinados contactantes como el dinitroclorobenceno y menor incidencia de eczema de contacto de tipo alérgico; 3. Unas respuestas disminuidas tras la inyección cutánea de antígenos microbianos (candidiásicos,

estreptocócicos y/o tricófitos); 4. Test de transformación blástica con lecitinas y diferentes antígenos disminuidos. 5. Disminución de los Linfocitos T circulantes, sobre todo los CD8+ (T supresores/citotóxicos).

Utilizando determinados anticuerpos monoclonales para células T como CD4 (helper/inducer), CD8 (supresores/citotóxicos) y CD3 (antígeno común de células T) se ha demostrado que los pacientes con DA presentan una disminución del número de células CD3 positivas y de CD8 positivas, con el consiguiente aumento de la relación CD4/CD8. Estas alteraciones no se encontraron en pacientes con rinitis alérgica, asma u otra enfermedad cutánea.

Esta alteración en la inmunidad celular así como los niveles elevados de IgE en pacientes con DA podrían explicarse basándose en estudios recientes sobre subpoblaciones de células T CD4 positivas (helper/inducer). Parece ser que básicamente existen dos grupos de células T helper CD4 positivas (células TH) las cuales se diferencian principalmente por su distinto patrón de citoquinas sintetizadas: las células TH1, que sintetizan interleukina 2 (IL-2), gamma-interferón y factor de necrosis tumoral beta; y las células TH2, que sintetizan interleukina 4, 5, 6 y 10. Distintos estudios han demostrado que en la DA y en otros cuadros relacionados con la atopía existe una población dominante, tanto en sangre periférica como en tejidos afectados, de células TH2 las cuales sintetizan principalmente interleukina 4 y 5, pero no sintetizan gamma-interferón.

Este distinto patrón de citoquinas en relación con un predominio de células TH2 es de gran importancia para entender la patogenia de la DA. Por ejemplo la interleukina 4 es necesaria para la síntesis de IgE, y por el contrario, el gamma-interferón inhibe la síntesis de IgE. Por otra parte, una producción disminuida de gamma-interferón también puede resultar en alteraciones en la inmunidad celular similares a las observadas en la DA. Por ello este predominio de las células TH2 podría explicar muchos de los defectos inmunológicos que se objetivan en la DA.

Factores no inmunológicos

1. Prurito

En la DA el prurito es un síntoma cardinal. Además, el rascado puede, a su vez, agravar las manifestaciones cutáneas de la enfermedad.

En la DA se pueden considerar dos tipos de prurito: el provocado por distintos estímulos inmunológicos (que entraría en el apartado de factores inmunológicos) y no inmunológicos, y el prurito con umbral disminuido (piel intrínsecamente pruriginosa). Determinados datos, apoyan esta diferenciación. Así, el prurito y la inflamación pueden ser inducidos experimentalmente mediante inyección intracutánea de histamina, leucotrienos y enzimas proteolíticas. Se ha demostrado un umbral disminuido al picor en pacientes con DA utilizando dosis crecientes intracutáneas de histamina y tripsina en piel macroscópicamente normal.

Por otra parte, es bien conocido, que la exposición a determinados alérgenos, la humedad reducida, la sudoración excesiva y los irritantes (lanas, fibras, jabones, cremas, lociones) pueden exacerbar el prurito y por tanto las lesiones de estos pacientes.

A pesar de esto son necesarios nuevos estudios para entender el mecanismo del prurito en estos pacientes así como su relación con las lesiones clínicas.

2. Reacciones vasculares

La evidencia clínica, de que los enfermos con DA tienen palidez, ha llevado a realizar diferentes estudios de las reacciones vasomotoras de estos pacientes, hallándose varias conclusiones. Así, se sabe que los individuos con Atopia, tienen una tendencia paradójica a la vasoconstricción periférica, ante numerosos estímulos que determinan vasodilatación en sujetos normales. La alteración vascular más conocida en la DA es el *Dermografismo blanco* que consiste en la aparición de lesiones blanquecinas en relación con la presión en lugar de presentar una reacción eritematosa. Los pacientes con DA también desarrollan un *Fenómeno Blanco Demorado* con la absorción de ésteres de ácido nicotínico y con la inyección intradérmica de agentes colinérgicos, en vez de presentar la reacción eritematosa típica de la piel normal. Otras alteraciones vasculares más inespecíficas son la palidez de la piel, la baja temperatura de los dedos y la hipersensibilidad al frío con vasoconstricción como respuesta. Estas reacciones han sido consideradas durante años típicas e incluso diagnósticas de la DA, aunque se han podido demostrar reacciones similares en pacientes con otros tipos de dermatitis, por lo que parece relacionarse con cuadros de inflamación cutánea.

3. Sudoración y producción de sebo

Los pacientes con DA tienen con frecuencia piel seca. Como consecuencia de ello, hay una resistencia menor a los irritantes, y mayor susceptibilidad a padecer prurito. La razón de esta alteración todavía es desconocida aunque se barajan las posibilidades de un defecto en la sudoración o una alteración en los lípidos cutáneos.

Alteración de los lípidos cutáneos: Parece que la piel de los atópicos presentan una menor concentración de lípidos que proceden de las glándulas sebáceas. Los ácidos grasos esenciales son fundamentales para la maduración y funcionalidad cutánea. También son el sustrato de los mediadores de la inflamación del grupo de los Eicosanoídes. En los atópicos, se han descrito variedad de defectos en la formación de estos mediadores por los leucocitos y plaquetas, que contribuirían a la persistencia de la inflamación. A nivel cutáneo, la piel seca parece estar asociada a un bajo nivel de Ceramidas (derivados del ác. linoleico). Aunque los niveles en sangre son normales o aumentados, los derivados metabolizados por la enzima delta-6-desaturasa, parecen estar disminuidos, al igual que los niveles de dicha enzima. Esta alteración de la composición de los lípidos de la superficie, llevaría a una piel seca. Asimismo,

los pacientes atópicos tienen una eliminación transepidérmica de agua (esto es, pérdida de agua a través de la epidermis, sin utilizar como vías las glándulas sudoríparas) mayor que los no atópicos, lo que contribuiría a una mayor sequedad cutánea.

Defecto en la sudoración: Los pacientes con DA presentan una mayor sensibilidad para la sudoración bajo el estímulo de la acetilcolina. A menudo se quejan de que no pueden sudar, o de que cuando lo hacen, tienen prurito. Al estar la capa córnea muy seca, el sudor es rápidamente absorbido por el estrato córneo del acrosiringium, taponándolo. Por ello, parte del sudor, atraviesa la pared del ducto exterior, hacia la epidermis y dermis, en donde actuaría como irritante, produciendo prurito.

4. *Histamina*

Cuando un paciente con DA es inyectado intramuscularmente con histamina se produce un aumento de la temperatura de la piel a nivel de cara, cuello y áreas flexurales. Se ha postulado que esta hiperreactividad a la histamina en pacientes con DA podría ser similar a la broncoconstricción que sufren los pacientes asmáticos en relación con la administración de histamina.

El papel de la histamina y sus células productoras (mastocitos y basófilos) ha sido ampliamente estudiado en pacientes con DA. Normalmente el número de basófilos en sangre periférica suele ser normal. En las placas liquenificadas en piel suele existir un número elevado de mastocitos, aunque este hallazgo es muy inespecífico. Sin embargo, los niveles de histamina tanto en sangre periférica como en piel suelen estar elevados en pacientes con DA. Serán necesarios nuevos estudios para establecer el verdadero papel de la histamina en la etiopatogenia de la DA.

5. *Teoría del bloqueo betaadrenérgico*

Szentivanyi (1968) propuso que la atopia podía ser el resultado de un bloqueo parcial de los receptores beta-adrenérgicos celulares, o de un incremento de los receptores alfa frente a los beta. Como los receptores beta-adrenérgicos, corresponden a una enzima lipoproteica, la "adenil-ciclasa", que una vez activada por efecto de las catecolaminas, libera Adenosín- monofosfórico cíclico, (AMP-C) a partir de Adenosín-trifosfórico, en la DA, habría un AMP-C con una producción anormalmente baja, en el interior de las células, principalmente monocitos y linfocitos. (Rystedt 1985). Por otro lado, se facilitan los receptores colinérgicos, por lo que la Guanil-ciclasa, produciría mayor síntesis de guanil-monofosfórico cíclico (GMP-C). Este balance anormal entre los dos tipos de receptores, por defecto o bloqueo congénito de los Beta, modificará la respuesta a diversos agentes farmacológicos, como las catecolaminas, lo que explicaría la excreción masiva de histamina, las reacciones paradójicas a la acetilcolina y la hiposimpaticotonía global. De todas formas no se sabe si estas alteraciones de los receptores adrenérgicos en la generación de AMPc son causa o consecuencia de la inflamación cutánea.

FACTORES PRECIPITANTES

Factores Climáticos y Estacionales

El clima húmedo y templado es el más beneficioso, al favorecer la humidificación del estrato córneo. Por el contrario, el clima seco y frío suele ser dañino para el paciente con DA.

Desde el punto de vista estacional, suele existir una tendencia a mejorar en verano y empeorar en invierno. En primavera y otoño, suele haber brotes de reagudización. El efecto beneficioso del verano se basa en la no utilización de ropas de lana o irritantes, mejor secreción sudoral y sebácea, el efecto queratolítico de los baños de agua de mar, la exposición al sol e incluso el efecto psicológico de la época vacacional.

Factores ambientales

El cambio de residencia y la hospitalización influye favorablemente en el paciente atópico, tal vez por la eliminación de posibles alérgenos ambientales nocivos.

Se pueden considerar alérgenos ambientales determinados inhalantes; como escamas humanas y de animales, plumas, lanas, polvo doméstico, hongos del aire, estafilococo, e incluso los que pueden llegar a través de la superficie cutánea, como las prendas de vestir de lana, determinadas fibras, etc.

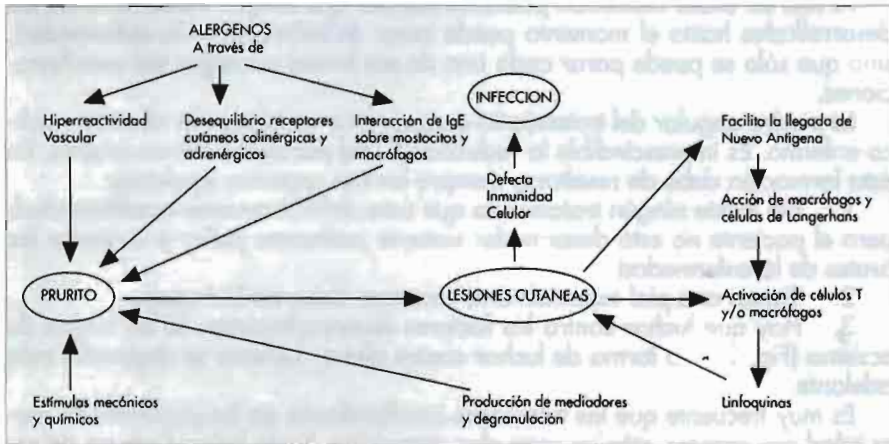
La piel de enfermos con DA se encuentra con gran frecuencia sobreinfectada por *Staphylococcus aureus*. Leyden y cols., en 1974, aislaron *S. aureus* en un 91 % de 50 pacientes con placas liquenificadas crónicas y en el 100 % de 20 pacientes con lesiones exudativas de DA. Por otra parte, Abramson y cols., en 1982, detectaron niveles elevados de IgE frente a *S. aureus* en pacientes con DA. De todas formas el papel del *S. aureus* en la patogénesis de la DA está aún por dilucidar, ya que para unos es consecuencia y para otros causa precipitante de los brotes cutáneos de Atopia.

Factores psicológicos

Clásicamente se ha defendido la existencia de una personalidad asociada a la Dermatitis Atópica (inseguridad, sensibilidad, agresividad, egocentrismo, inteligencia superior a la media), aunque indudablemente una enfermedad cutánea crónica durante la infancia puede producir cambios manifiestos de carácter en cualquier individuo. Debe existir, por tanto, un círculo vicioso, en que los trastornos psicológicos pueden considerarse causa o consecuencia de la DA.

VISION GLOBAL DE LA PATOGENIA DE LA DERMATITIS ATOPICA

(Cuadro I). La causa de la DA es desconocida. Sin embargo, los pacientes con DA parece que presentan una piel intrínsecamente hiperreactiva a múltiples estímulos mecánicos y químicos. A través de determinados mecanismos aún no esclarecidos completamente (hiperreactividad vascular, liberación de mediadores de los mastocitos o macrófagos, desequilibrio en la relación entre receptores adrenérgicos y colinérgicos) se produciría la sensación de prurito con el consiguiente rascado e introducción de nuevos antígenos en la piel. Las células que procesan los antígenos en la piel (macrófagos, células de Langerhans) liberarían una serie de linfocinas, que a su vez atraerían a linfocitos T y macrófagos activados. Estas células también sintetizarían otra serie de linfocinas que influirían en las alteraciones epidérmicas y dérmicas observadas clínicamente. Por último, el incremento de los niveles de IgE en sangre periférica parece deberse a un desequilibrio en las poblaciones de células T, con un predominio de la subpoblación de células CD4 positivas grupo TH2.



Cuadro I. Etiopatogenia de la dermatitis atópica.

TRATAMIENTO DE LA DERMATITIS ATOPICA

Francisco Javier Ortiz de Frutos

MANEJO GENERAL

Consideraciones generales

El eczema atópico puede ser definido como la manifestación cutánea que aparece en los sujetos que padecen un síndrome complejo, genéticamente condicionado, denominado atopia. Atopia incluye la tendencia al desarrollo de eczema atópico, asma bronquial alérgico y rinoconjuntivitis alérgicas. Es una enfermedad crónica o crónicamente recurrente de tipo inflamatorio muy pruriginosa en la que la expresión morfológica varía con la edad del paciente, pero predominan las formas eczematosas (véase Clínica de la DA).

Al hilo de dicha definición podemos afirmar que ningún tratamiento de los desarrollados hasta el momento puede curar definitivamente la enfermedad, sino que sólo se puede parar cada uno de sus brotes y mitigar sus manifestaciones.

La piedra angular del tratamiento consiste en una adecuada relación médico-enfermo. Es imprescindible la "educación" del paciente o de sus padres. En esta formación debe de resaltarse siempre los tres aspectos siguientes:

1. No existe ningún tratamiento que cure definitivamente la enfermedad, pero el paciente no está desarmado: siempre podremos paliar y controlar los brotes de la enfermedad.
2. Tienen una piel especialmente seca que debe ser hidratada.
3. Hay que luchar contra los factores desencadenantes de los brotes de eczema (Fig. 27) La forma de luchar contra dichos factores se desarrolla más adelante.

Es muy frecuente que las relaciones interfamiliares de los pacientes de corta edad con eczema atópico sean algo complejas. Suele haber factores de sobreprotección en los padres y de manipulación inconsciente por parte del niño. Esto unido a la aparatosidad del cuadro y a su temprano comienzo hacen más necesario que en otras enfermedades un cierto grado de psicoterapia de sostén por parte del médico. El explicar el curso, manifestaciones y pronóstico de la enfermedad son de extrema utilidad tanto para el paciente como para sus familiares. En la Tabla XIX puede verse un ejemplo de "Hoja informativa para el paciente".

Las manifestaciones de la enfermedad pueden variar de forma notable de unos pacientes a otros, e incluso de unos momentos a otros. Debido a ello habrá de valorarse la intensidad del tratamiento a emplear. La mayoría de pa-



Fig. 27. Factores desencadenantes de los brotes de eczema atópico.

cientos pueden ser eficazmente tratados sólo con tratamiento tópico y cuidados de la piel.

Factores desencadenantes

1. Piel seca

La piel de los pacientes atópicos es constitucionalmente seca. Además, un elevado porcentaje de pacientes presentan queratosis folicular o ictiosis vulgar. La piel seca pica, aun en ausencia de lesiones eczematosas. Por lo tanto es de vital importancia el tratamiento de este tipo de situaciones.

El tratamiento se realiza con emolientes y sustancias hidratantes. Se deben aplicar inmediatamente después del lavado de la piel. Con preferencia tras el baño y con la piel húmeda. La aplicación de aceites o preparados tipo agua en aceite (w/o) puede ser adecuada. La vaselina tanto en forma de crema como de aceite es una solución barata y de las más eficaces.

El uso de soluciones coloidales, generalmente a base de avena, para añadir al agua del baño son útiles en casos extensos de la enfermedad.

Es frecuente que se aconsejen cremas, pomadas y lociones a las que se ha añadido al excipiente diferentes ácidos alfa hidroxilo —láctico, glicólico, pirúvico, mandélico o málico— o urea. Dichos preparados tienen una innegable capacidad hidratante, pero su aplicación produce prurito. Además a concentraciones algo elevadas pueden ser débilmente irritantes, sobre todo si se aplican sobre zonas de piel con eczema. Por ello considero que sólo deben ser utiliza-

TABLA XIX

EJEMPLO DE HOJA INFORMATIVA PARA EL PACIENTE.

El eczema o la dermatitis atópica es una enfermedad constitucional relativamente frecuente, no contagiosa y benigna.

Evoluciona de forma crónica en brotes con períodos sin lesiones. Se caracteriza por lesiones enrojecidas, escamosas, que ocasionalmente son húmedas. Son muy pruriginosas y curan sin dejar cicatrices.

Hay una predisposición familiar para este tipo de alteraciones y para las alergias de tipo respiratorio.

La piel de estos pacientes es más seca, más irritable y requiere cuidados especiales, aun en ausencia de lesiones.

Higiene

- La ducha o el baño debe realizarse una vez al día, con agua tibia. Tras ellos hay que secar sin frotar y aplicar un aceite especial o una crema emoliente. La vaselina líquida es una buena opción.

- En los casos más extensos es preferible el baño, no más de 10 minutos, y utilizando una sustancia coloidal recomendada por su dermatólogo.

- Utilice jabones extragrassos o a base de avena.

- Corte bien las uñas y manténgalas limpias para evitar infecciones microbianas por el rascado.

- Intente mancharse lo imprescindible, usando guantes u otras medidas protectoras. El exceso de agua y limpiadores es nocivo para su piel.

- El sudor macera la piel. Lávese en cuanto termine de hacer deporte o ejercicio físico intenso.

dos en los períodos de enfermedad con escasas lesiones y en zonas de piel no afecta.

2. Baja humedad

La baja humedad ambiental favorece la deshidratación de la piel. La humedad relativa del aire baja sobre todo durante el invierno en climas secos y fríos; y como consecuencia del empleo de calefacciones eléctricas o aparatos de aire acondicionado. Lo ideal sería mantenerla lo más cercana posible a un 50 %, ya que un exceso de humedad puede favorecer la sudoración. Los cambios a climas húmedos costeros pueden favorecer el curso de la enfermedad.

3. Calor y sudoración

El calor, la sudoración y el ejercicio físico desencadenan prurito en la persona atópica. La causa de esto no está clara. Parece que hay una alteración de algunas funciones del sistema nervioso autónomo. El paciente suda mal. Puede haber zonas de hiperhidrosis más o menos localizadas.

TABLA XIX (continuación)
EJEMPLO DE HOJA INFORMATIVA PARA EL PACIENTE.

Vestimenta y calzado

- La ropa en contacto con la piel (también la de la cama) debe ser de fibras naturales (algodón, lino...). Evite las de lana o fibras sintéticas: son más ásperas e inducen picor.
- Puede lavar a máquina la ropa, pero aclárela bien, con un centrifugado extra. No emplee suavizantes.
- Cambie los pañales de su hijo en cuanto estén húmedos.
- El calzado debe ser de cuero o tela, y bien aireado. Evite llevar calzado deportivo un tiempo prolongado. Utilícelo sólo para hacer deporte. Los calcetines y medias deben ser de algodón o hilo. Evite las medias de nylon o lycra.

Alimentación

- Puede comer de todo. No hay ningún alimento contraindicado en la mayoría de los pacientes. No obstante, si nota empeoramiento tras comer alguno de ellos, consúltelo con su dermatólogo.

Varios

- Intente evitar el exceso de calor y los cambios bruscos de temperatura. Ventile bien las habitaciones. No eleve demasiado la temperatura con la calefacción, la temperatura ideal está alrededor de los 20°.
- Evite el polvo en su habitación (alfombras, moquetas, cortinas, edredones de plumas...). Pase la fregona si es posible. Es preferible al barrido.
- Puede bañarse en el mar o la piscina, siempre que cuando salga del agua se reengrase la piel con sus emolientes. Si tiene muchas lesiones, evite el baño.
- Utilice un fotoprotector adecuado cuando se exponga al sol. El bronceado puede resultar nocivo a largo plazo para cualquier persona. Si suda durante sus intentos de broncearse empeorará sus lesiones cutáneas.
- Evite los productos de limpieza irritantes. Utilice guantes de goma y algodón para realizar las tareas domésticas.

Hay que recomendar al paciente que trate de evitar, en la medida de lo posible, las situaciones de intenso calor o el ejercicio físico que le haga sudar de forma profusa. La mejor temperatura es la que ronda los 18-20 grados. La ropa de fibras naturales como el lino y el algodón son las mejor toleradas por estos pacientes y son las más transpirables. No hay que sobreabrigar a los niños atópicos. El deporte ideal es la natación, sólo limitado por la irritación que pueden producir los compuestos clorados si se hace de forma muy prolongada y sin aclarar la piel al final. En todo caso debe recomendarse siempre que el paciente se duche tras el ejercicio y se aplique los emolientes correspondientes. Con ello se evita además el factor de maceración añadido que tendría cualquier solución salina.

4. *Estrés emocional*

Cualquier situación de estrés puede exacerbar o provocar nuevos brotes de lesiones. El médico puede hacer mucho al reconocer estas situaciones; con una psicoterapia de apoyo o su mera actitud de información puede ayudar a superarlas. En algunos casos extremos pueden estar indicados los tranquilizantes del tipo de las benzodiazepinas. Habitualmente es suficiente con el efecto sedante de los antihistamínicos anti H₁.

5. *Irritantes*

Los eczemas irritativos de contacto pueden empeorar un eczema atópico. Por otra parte, estos pacientes poseen un umbral disminuido para la irritación. Los principales irritantes son el agua y los detergentes. Deben limitarse en la medida de lo posible, pero no tanto como para que se interfiera en lo dicho en el punto 1. El uso de jabones lo más suave posible y el manejo de detergentes y otros productos irritantes con guantes y otras medidas de protección laboral, disminuye mucho la incidencia de dermatosis en los pacientes con constitución atópica. Hay que recordar que el 80 % de los eczemas profesionales de manos aparecen en pacientes atópicos, y que la mayoría son eczemas irritativos.

Algunos vehículos de medicamentos o emolientes pueden ser irritantes débiles. Pueden empeorar, en vez de mejorar, el estado de la piel de estos pacientes, sobre todo en situaciones de eczemas extensos. Algunos ejemplos de esto son el propilenglicol a elevadas concentraciones, la urea o el ácido láctico.

6. *Alergenos*

Un eczema alérgico de contacto puede empeorar o desencadenar un brote generalizado de eczema en estos pacientes. De particular importancia son las sustancias que, habiéndose utilizado con un objetivo terapéutico, acaban produciendo sensibilización. Los antihistamínicos tópicos, algunos antibióticos como la neomicina o las sulfamidas, los corticoides tópicos, las fragancias u otros componentes de los excipientes como los conservantes o los antioxidantes, son algunas de las sustancias que más frecuentemente sensibilizan a los pacientes atópicos. Siempre hay que sospechar ante un eczema que no mejora con la terapéutica adecuada, que existe una sensibilización a algunos de los componentes del medicamento. En estos casos es imprescindible el uso de pruebas epicutáneas para descartarlos.

Existe una intensa polémica sobre la relevancia que tengan algunos alergenos de tipo ambiental, como los presentes en el polvo de casa o en el polen, a la hora de desencadenar brotes de eczema atópico. Algunos estudios preliminares indican que la evitación de factores como el polvo de casa (*Dermatophagoides pteronyssinus*) contribuyen a mejorar de forma importante el número y la intensidad de los brotes de eczema atópico. Los trata-

mientos desensibilizantes suelen tener muy poco éxito en el eczema atópico a pesar de que haya asociado un asma o una rinoconjuntivitis claramente alérgicas.

Como medida de precaución evitar las ropas de cama, colchones de plumas o lana, o las alfombras y moquetas gruesas que acumulan mucho polvo.

Los alérgenos alimentarios son raramente causantes de empeoramiento del eczema atópico. Son tratados más adelante.

7. Infecciones

Las infecciones bacterianas virales o por hongos pueden desencadenar lesiones. Además algunas de ellas, como las producidas por los *Estafilococos aureus* o el virus del herpes, están aumentadas en número o intensidad en este tipo de pacientes.

Por ello se hace obligado el seguimiento estrecho y el rápido tratamiento de cualquiera de estas infecciones. Son de elección los antibióticos por vía oral a los tópicos. Los más empleados son las penicilinas penicilinasa-resistentes (cloxacilina 500 mg/6 horas, 8-10 días). Otras alternativas son la amoxicilina más ácido clavulánico, la eritromicina o las tetraciclinas. Raramente empleamos antibióticos tópicos pero podrían usarse el ácido fusídico o la mupirocina que cubren bien los estafilococos.

Ante una infección por herpes simple o varicela-zoster muy intensa, del tipo de la erupción variceliforme de Kaposi, se hace imprescindible el aciclovir vía general, nunca tópico.

El baño y la higiene

La higiene de los pacientes atópicos debe realizarse mediante un baño al día con agua templada que dure 20 minutos como máximo. La ducha es una alternativa, pero en los brotes intensos es más recomendable el baño.

En los casos muy intensos puede ser útil añadir al agua del baño una solución coloidal de avena, aceites de baño no minerales o soluciones jabonosas de breas o alquitranes. Todas ellas tienen una acción antipruriginosa y débilmente antiinflamatoria.

Los jabones a utilizar deben de ser lo más suaves posible. Habitualmente se utilizan los fabricados con tensioactivos neutros no iónicos, a los que se ha añadido una o más sustancias emolientes. Muchos de los jabones de avena o de los "extragrasos" cumplen estas condiciones.

Inmediatamente tras el baño o la ducha debe de rehidratarse la piel con diferentes emolientes. Una buena alternativa son los aceites vegetales, no los minerales, a los que se añaden sustancias humectantes como el propilenglicol, la lanolina, o la glicerina.

Hay que evitar el friccionar en exceso o utilizar esponjas ásperas. Las zonas con eczema exudativo no deben ser lavadas con jabón, sino con una solución astringente. En general hay que explicar al paciente que debe evitar un

“exceso de limpieza”, ya que tanto el agua como los limpiadores tienen un papel irritativo.

Dieta

Como norma el eczema atópico no se relaciona con la alimentación. Por lo tanto no deben realizarse dietas especiales en estos pacientes.

En algunos casos aislados, la historia clínica sugiere la posibilidad de brotes de empeoramiento tras la ingesta de algunos alimentos. En estos pacientes se deben realizar pruebas de provocación con dicho alimento. Dichas pruebas positivas deben seguirse con dietas de exclusión para poder determinar la relevancia de sus positividadades.

Los pacientes atópicos presentan de forma inespecífica frecuentes pruebas positivas para alimentos (del tipo de PRICK o de RAST, Ig E específica). No deben de ser tenidas en cuenta salvo que sean confirmadas por la historia clínica y una prueba de provocación oral.

La mayoría de autores recomienda la alimentación con lactancia materna exclusiva de los bebés con antecedentes familiares de atopia. Con ello y el retraso de la introducción de la alimentación sólida se reduce el número de alergias alimentarias en este tipo de pacientes. Hay criterios contrapuestos sobre si la lactancia materna disminuye igualmente el número de pacientes que finalmente desarrollan eczema atópico.

Otras medidas

Ropa

Elegir la de algodón o fibras naturales, particularmente la que esté en contacto directo con la piel. Hay que evitar la de lana o la de fibras ásperas o sintéticas.

La ropa puede lavarse en la lavadora siempre que esté muy bien aclarada para evitar los restos de detergentes o suavizantes.

En los niños hay que cambiar los pañales siempre que estén húmedos para evitar el efecto irritativo de la humedad, la orina y las heces.

Hospitalización

La mayoría de casos puede tratarse de forma ambulatoria. En los casos más extensos, que pueden llegar a la eritrodermia, está indicada la hospitalización. De forma difícil de explicar, algunos casos rebeldes a la medicación mejoran de forma rápida ante una hospitalización corta, incluso con medicinas similares.

Consideraciones generales

El tratamiento tópico del eczema atópico es idéntico, en lo esencial, al del resto de eczemas. La gran mayoría de situaciones pueden manejarse tan sólo con este tipo de medidas. Como en los eczemas de contacto el tipo de tratamiento depende de la agudeza de las lesiones.

De forma algo simplista todos los eczemas pueden dividirse en agudos, subagudos y crónicos. En el eczema agudo predomina el eritema, el edema, la vesiculación y la exudación. En la fase subaguda hay menor edema y exudación con formación de costras y comienza la descamación. En las fases crónicas, más evolucionadas, predomina la liquenificación y ha desaparecido la exudación. Cada forma recibirá un tipo diferente de tratamiento. Dicho tratamiento trata de resumirse en la Tabla XX. No obstante, merece la pena recordar que en un momento determinado el paciente puede presentar lesiones de tipo agudo junto a otras crónicas, liquenificadas. En la Figura 28 se ve un esquema de los los diferentes tipos de preparaciones dermatológicas a emplear.

Eczemas agudos. Ante cualquier eczema exudativo, muy vesiculoso y/o con costras lo primero es el uso de lociones astringentes. Se pueden utilizar en forma de baños o fomentos 2-3 veces/día. No suelen requerirse más de 3-4 días.

Los corticoides tópicos se emplearán en forma de lociones o cremas, no deben emplearse polvos, pomadas o ungüentos.

El descanso de la parte afecta con elevación de la extremidad es neces-

Tabla XX
RESUMEN DE LAS MEDIDAS TERAPEUTICAS TOPICAS SEGUN EL TIPO DE LESIONES

Eczemas agudos

- Lociones astringentes
- Corticoides tópicos en loción o crema
- Emolientes

Eczemas subagudos

- Corticoides tópicos en crema
- Alquitranes o breas
- Emolientes

Eczemas crónicos

- Corticoides tópicos en forma de pomadas o ungüentos
 - Queratolíticos
 - Emolientes
-

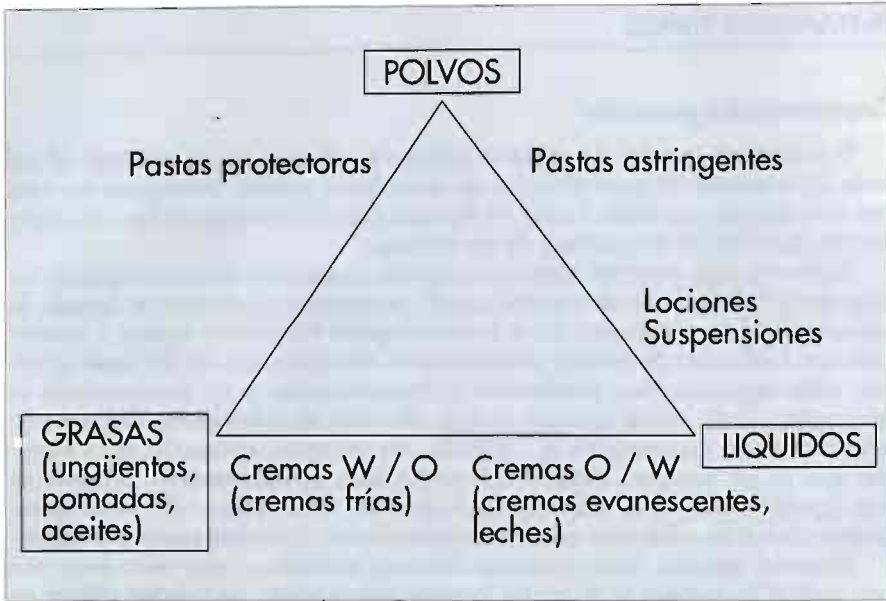


Fig. 28. Formas galénicas de los preparados dermatológicos y su nomenclatura.

rio. La utilización de cremas emolientes de tipo refrescante (o/w) es necesaria en los casos en los que sólo hay eritema o la exudación ya ha remitido.

Eczemas subagudos. Requieren corticoides en forma de cremas o pomadas.

Si aún persiste algo de exudación pueden emplearse pastas astringentes. Las cremas y pomadas hidratantes (la simple vaselina por ejemplo) son útiles si no hay más que descamación.

Aún se emplean algunos reductores del tipo de las breas y alquitranes, tanto solas como en combinación con los corticoides. El más empleado es el ictiol o ichtamol. Hay que estar alerta sobre su posible efecto fototóxico.

Eczemas crónicos. Deben emplearse corticoides tópicos con vehículos en forma de pomada o ungüento. Son útiles emplear los de máxima potencia (clobetasol) bajo oclusión con lámina de plástico. En este caso no debe realizarse durante más de 7-12 días y siempre pensando que según la zona de piel y la extensión puede haber intensa absorción sistémica del corticoide con la consiguiente inhibición del eje hipofisario-suprarrenal.

El ácido salicílico en forma de pomada (5-20 % en vaselina) mejora la acción posterior de los corticoides al reducir el espesor de la capa córnea. Se utiliza sobre todo en las palmas, las plantas y las zonas liquenificadas. Su acción queratolítica se emplea en las zonas más liquenificadas.

Es indispensable una buena hidratación de la piel con cremas o pomadas humectantes.

Emolientes

Los emolientes son agentes que suavizan y hacen la piel más flexible al aumentar el grado de hidratación de la capa córnea. Todos son oclusivos en mayor o menor medida. Cuanto más ocluyen la piel, menos permiten la evaporación del agua a través de la capa córnea y más la hidratan. Los más importantes pueden verse en la Tabla XXI.

Son imprescindibles para después del baño o la ducha para evitar la deshidratación cutánea que estos procedimientos conllevan. Muchos pacientes con la piel muy xerodérmica, queratosis folicular o ictiosis vulgar requerirán aplicaciones extra, fuera de los momentos del baño o la ducha.

Su objetivo es aumentar el grado de hidratación de la piel. No deben emplearse más que en piel sana y no sobre la piel con eczema, sobre todo si se trata de formas agudas-exudativas.

En general, los preparados farmacológicos sólidos se dividen en cremas y lociones por una parte, y pomadas y ungüentos por otra. Las cremas y las lociones son dispersiones o emulsiones de aceite o grasas (fase dispersa) en agua (fase continua), se denominan también o/w (*oil in water*). En la actualidad, las grasas más utilizadas son derivados del petróleo, los polietilenglicoles. Según su solubilidad y concentración dan lugar a leches y cremas evanescentes o cremas frías (menos evanescentes). Son muy agradables para el paciente ya que no dejan sensación grasa en la piel, pero su acción es fugaz.

Las pomadas son mezclas de sustancia activa en grasa. Tienen una acción mucho más prolongada, no se limpian fácilmente con agua y son menos agradables de darse para el paciente.

Todos estos excipientes pueden o no contener productos activos que aumenten su capacidad de hidratación. Entre ellos destacan la urea y los ácidos alfa hidroxí (ya citados).

Mención especial merece la vaselina. Es una mezcla de diversos hidrocarburos derivados del petróleo. La vaselina filante es sólida. También se emplea el aceite de vaselina o vaselina líquida, más fluida. La vaselina es un producto

Tabla XXI

SUSTANCIAS EMOLIENTES DE USO MAS FRECUENTE

- Alcohol cetílico
 - Glicerina
 - Miristato de isopropilo
 - Palmitato de isopropilo
 - Lanolina
 - Vaselina y aceite de vaselina
 - Escualeno
 - Acido esteárico
 - Alcohol estearílico
-

totalmente hidrófobo, que forma una película protectora, que a modo de invernadero, evita la deshidratación de la piel. Es totalmente inerte, sólo se han descrito casos aislados de eczema alérgico de contacto por esta sustancia, y, dada su alta eficiencia como emoliente, es probablemente el producto más recomendable para la piel del paciente con eczema atópico.

Existen multitud de intentos de lograr emolientes más aceptables desde un punto de vista cosmético. Los alcoholes cetílicos y estearílicos con sustancias alifáticas sólidas que no engrasan la piel aunque tienen un efecto lubricante e hidratante menor que la vaselina. El miristato y el palmitato de isopropilo son sustancias líquidas que tampoco engrasan la piel.

Fomentaciones y sustancias astringentes

Los más utilizados son las soluciones acuosas de sulfato de zinc al 1 por mil, sulfato de cobre al 1 por mil o permanganato potásico al 1 por 32.000. Se utilizan en forma de fomentaciones. Normalmente se sumerge una compresa en la solución y se coloca sobre la zona que exuda dos o tres veces al día durante 2-5 minutos. Suele ser suficiente con tres o cuatro días. Una vez que la zona no está exudativa se suspende su empleo.

En los eczemas subagudos pueden emplearse pastas astringentes del tipo de la pasta Lassar (vaselina 25 %, lanolina 25 %, almidón 25 % y talco 25 %) o la pasta al agua de óxido de zinc (óxido de zinc 25 %, glicerina 25 %, talco 25 %, agua 25 %).

Corticoides tópicos

Generalmente se comienza por los de potencia alta o media y en cuanto se puede se pasa a otros menos potentes. Excepciones a esto serían la cara, flexuras o el escroto en donde no deberían emplearse más que corticoides de baja potencia como el acetato de hidrocortisona o la nueva generación de corticoides no fluorados (aceponato de hidrocortisona o metil-prednisolona, butirato-propionato de hidrocortisona, furoato de mometasona...). En la Tabla XXII se muestra una lista de los distintos corticoides tópicos según su potencia.

Ya ha quedado establecido los diferentes vehículos a emplear según el tipo de lesiones a tratar. Hay que advertir que un determinado fármaco a una determinada concentración es tanto más potente cuanto menos evanescente sea su excipiente. Las lociones son las menos potentes, seguidas de las cremas, las pomadas y los ungüentos. Las lociones se utilizan en zonas pilosas, como el cuero cabelludo, donde penetran mal otros excipientes; o en casos con lesiones muy exudativas, por ejemplo las de algunos lactantes en cara o cuello. La mayoría de lesiones de tipo subagudo permiten el empleo de corticoides en excipientes tipo crema, ya sean los w/o o los o/w. En las zonas liquenificadas utilizaremos corticoides de media o alta potencia en excipientes compuestos por grasas, ya sean pomadas o ungüentos.

Tabla XXII
ALGUNOS CORTICOIDES TOPICOS SEGUN SU POTENCIA

	<i>Nombre comercial</i>
POCO POTENTES	
Aclometasona, dipropionato 0,05 %	
Fluocinolona, acetónido 0,0025 %	Synalar
Hidrocortisona, base o acetato 0,1-2,5 %	Lactisona, Schericur
Metilprednisolona 0,25 %	
MODERADAMENTE POTENTES	
Clobetasona, butirato 0,05 %	Emovate, Clortoftal
Desoximetasona 0,05 %	
Fluocinolona, acetónido 0,006 %	
Fluorcortolona, hexanoato 0,1 %	
Fluorcortolona, pivalato 0,01 %	
Fluocortolona 0,25 %	Ultralán
Flurandrenolona 0,0125 %	
POTENTES	
Beclometasona, dipropionato 0,025 %	Menaderm simple
Betametasona, dipropionato 0,05 %	Diproderm
Betametasona, valerato 0,1 %	Celestoderm V, Betnovate
Budesonide 0,025 %	Olfex, Demotest
Deoximetasona 0,25 %	
Diflucortolona, valerato 0,1 %	Claral, Temetex
Fluclorolona, acetónido 0,025 %	Cutanit ultra
Fluocinolona, acetónido 0,025 %	Synalar forte, Co-fluocin, Gelidina
Fluocinónido 0,05 %	Abrasone
Hidrocortisona, 17-butilato 0,1 %	
Metilprednisolona, aceponato 0,1 %	Adventan
Mometasona, furoato 0,1 %	Elocom
Triamcinolona, acetónido 0,1 %	Cremsol
MUY POTENTES	
Clobetasol, propionato 0,05 %	Clovate, Decloban
Diflucortolona, valerato 0,3 %	Claral fuerte
Halcinónido 0,1 %	Halog

Recientemente se ha propuesto el empleo de corticoides tópicos de baja y media potencia en forma de lociones (acetato de hidrocortisona y valerato de betametasona) utilizando un vendaje semioclusivo. Con ello parece que se aumenta la potencia del corticoide sin aumentar excesivamente los efectos secundarios.

Alquitranes y Breas

Aunque tras la aparición de los corticoides tópicos se utilizan mucho menos, todavía se emplean en ocasiones. Pueden complementar la terapéutica de los casos menos intensos en zonas en las que los corticoides tópicos dan problemas, como la cara o las flexuras; actuar como "ahorradores de corticoides" combinándolos con éstos; o sustituyéndolos en los casos de lesiones más crónicas y liquenificadas.

Los alquitranes de hulla (*coaltar*) son de las sustancias más utilizadas. Van en forma de cremas y pomadas a una concentración del 2-5 %. También pueden formar parte de champús para el tratamiento de la pitiriasis de cuero cabelludo, tan frecuente en estos pacientes, o de soluciones jabonosas para añadir al agua del baño.

Las breas derivadas de las bituminosas, del tipo del ictiol o ichtamol, también se utilizan ocasionalmente. Suelen ir en cremas a concentraciones menores del 1 %.

TRATAMIENTO SISTEMICO

Sólo los casos más intensos y extensos de dermatitis atópica pueden requerir tratamiento general, sobre todo en lo que respecta a los corticoides sistémicos. En general son pacientes que han sido tratados con múltiples tratamientos tópicos y en los que no se controla la enfermedad. Según mi criterio, estos casos deberían ser seguidos por un dermatólogo.

Corticoides generales

En los casos en los que resulte necesario se administrarán los corticoides por vía oral. La vía intramuscular con corticoides depot, del tipo del acetónido de triamcinolona, no tiene ninguna ventaja en cuanto a eficacia. Como desventajas están el que producen un mayor grado de inhibición del eje hipotálamo-suprarrenal, y que ocasionalmente pueden producir atrofia cutánea en la zona de inyección.

El corticoide que más frecuentemente se utiliza es la prednisona. Tiene menos efectos mineralocorticoides que otros fármacos (en esto es similar a la prednisolona), y tiene una vida suficientemente larga para permitir una única dosis al día.

Recientemente ha aparecido en el mercado el deflazacort. Aparentemente une a las ventajas de la prednisona el hecho de que produce menores efectos sobre los huesos y el metabolismo de los carbohidratos. La dosis de equivalencia es de 6 mg de Deflazacort por 5 mg de Prednisona.

La dosis es variable y depende de la intensidad de las lesiones. En general, solemos empezar con una dosis de prednisona de 0.5 mg/kg/día. Suelen darse en dosis única a primera hora de la mañana. Como en otras alteracio-

nes debe realizarse una pauta descendente posterior lo más rápidamente posible. No deben retirarse los corticoides a dosis elevadas de forma excesivamente rápida, aun cuando aparentemente la inflamación haya desaparecido casi por completo, porque es frecuente el efecto rebote.

Si es necesaria una dosis de mantenimiento o se prolonga más de un mes la necesidad de corticoides generales (cosa muy poco frecuente), se recomienda pasar a una dosis a días alternos. La dosis inicial será el doble de la ofrecida cada día. Parece que este tipo de dosificación, disminuye los efectos secundarios por inhibición del eje hipotálamo-suprarrenal; aunque no remedia las alteraciones óseas, del metabolismo de los lípidos, ni de los hidratos de carbono.

Antihistamínicos

Los antihistamínicos no deben emplearse nunca en forma tópica: sensibilizan y son de muy escasa eficacia.

En su forma oral se emplean fundamentalmente por su acción antipruriginosa. Nunca son suficientes como tratamiento aislado. Existe una controversia sobre si los antihistamínicos son eficaces en el picor del eczema atópico. Los más activos son los "clásicos", que tienen una importante acción sedante. Los que no pasan la barrera hemato-encefálica, y no son sedantes, tienen poca utilidad en el eczema atópico; aunque en algunos de estos pacientes pueden controlar bien las frecuentes rinitis alérgicas asociadas.

La hidroxicina (Atarax[®]) 25 mg/8 horas ha demostrado en estudios doble ciego su utilidad en estos enfermos. Ayuda a controlar el prurito y el rascado nocturno y a la hora de la cena interfieren menos con la actividad diaria del paciente. También pueden ser útiles otros antihistamínicos "clásicos" como la dexclorfeniramina (Polaramine[®]) 6-18 mg/día; la difenhidramina (Benadryl[®]) 50-150 mg/día; la clemastina (Tavegil[®]) 1-2 mg/día; o la ciproheptadina (Periactin[®]) 14-16 mg/día.

En algunos estudios preliminares algunos estabilizadores de la membrana del mastocito como el ketotifeno parecen controlar la sintomatología de los pacientes con eczema atópico. Aunque hay algún estudio en contra, parece que son más eficaces en pacientes con eczema atópico y alergias alimentarias.

El cromoglicato sódico prácticamente ha sido abandonado pese a un estudio preliminar muy prometedor.

La doxepina es un antidepresivo con marcado efecto ansiolítico y antihistamínico. A dosis entre 25 y 75 mg/día puede ayudar en el control del prurito atópico, sobre todo en pacientes en los que existe una marcada ansiedad, trastornos de la personalidad o de la relación familiar, o el rascado es fundamentalmente nocturno.

Antibióticos

Los pacientes con eczema atópico tienen predisposición a las infecciones cutáneas. La mayoría de las infecciones cutáneas por bacterias son de poca

importancia, muy superficiales, y están producidas por cocos gram positivos, casi siempre por *Estafilococo aureus* y *Streptococo beta-hemolitico*. Por ello, en ausencia de cultivo y antibiograma, iniciamos el tratamiento con penicilinas resistentes a penicilinasas (Cloxacilina: 500 mg/6 horas en adultos o 50-100 mg/kg/día en niños) o amoxicilina más ácido clavulámico (500 mg/8 horas). Las alternativas serían la eritromicina, la clindamicina o la tetraciclina.

Los pacientes con eczema atópico tienen mayor predisposición a tener infecciones extensas y muy extensas por virus del género herpes y en menor grado por otros virus. Se denominan erupción variceliforme de Kaposi y suele tratarse con aciclovir vía oral 200 mg cada 4 horas, cinco veces al día, cinco días. Los casos más intensos, pueden requerir tratamiento intravenoso (500 a 1.000 mg cada 6 horas).

Otras modalidades terapéuticas

PUVA y UVB

La luz ultravioleta dada de diversas formas parece eficaz en el control del eczema atópico por un mecanismo desconocido. Se han empleado diversas pautas con resultados bastante buenos. No obstante su beneficio queda limitado por la necesidad de que el paciente acuda a ser tratado varias veces en semana, y los posibles efectos secundarios a largo plazo de este tipo de tratamiento (fotoenvejecimiento, carcinogénesis...). Por otra parte, en algunos pacientes el efecto antiinflamatorio queda anulado por el efecto negativo que surge del calor y la sudoración que induce el aparato. La respuesta es individual y difícil de prever con antelación.

La luz solar puede ser beneficiosa al igual que lo es la UVB. Sin embargo algunos ensayos han demostrado una mayor eficacia en el uso terapéutico de la UVB junto a la UVA.

La fotoquimioterapia o PUVA, UVA más 8-metoxipsoralen oral (0,6-0,8 mg/kg al menos 2 horas antes de la sesión, 2-3 veces/semana), es quizás el procedimiento más empleado. Se ha demostrado eficaz en algunos pacientes con enfermedad muy extensa, tanto para controlar el picor como las lesiones.

En algunos centros donde disponen del material adecuado se están ensayando pautas con UVA a grandes dosis sin usar psoralenos. Esto evita el inconveniente de tener que evitar la irradiación solar en los ojos y la piel las 8 horas posteriores a la ingesta de psoralenos.

Inhibidores de la fosfodiesterasa

El uso de teofilina v.o. se inició hace unos 50 años por Epstein. Su uso es poco útil y reduce de forma escasa el prurito. Más recientemente se han utilizado la cafeína de forma tópica y el Ro 20-1724. En un estudio la cafeína

al 30 % en vaselina o con hidrocortisona parece tan eficaz como el valerato de betametasona. A pesar de lo prometedor del trabajo requiere confirmación.

TRATAMIENTOS EXPERIMENTALES O DE RECIENTE INTRODUCCION

Ciclosporina

Es un fármaco inmunosupresor que interviene en la expresión de los linfocitos T. Se ha utilizado desde 1987 en casos particularmente graves, en los que existe una gran resistencia al resto de tratamientos.

La mayoría de autores apuntan una marcada mejoría sobre todo del picor y, en menor grado, de las lesiones al poco tiempo de iniciar el tratamiento. El tratamiento no es curativo y las lesiones suelen reaparecer tras el cese de la medicación en la misma medida en que las tenía el paciente. No hay efecto rebote. Los resultados son dosis dependientes, pero muy pocos autores sobrepasan la dosis de 2,5-5 mg/kg/día. Durante el tratamiento no se alteran los valores de IgE.

Sólo debe utilizarse en casos muy seleccionados y extensos ya que son bien conocidos los efectos secundarios de esta medicación (alteraciones en la función renal, hipertensión, carcinogénesis en el tratamiento a largo plazo...).

La mayoría de estudios son a corto plazo. Sólo algunos autores han publicado evoluciones favorables tras más de año y medio de tratamiento a dosis de mantenimiento muy bajas (< 1 mg/kg/día).

Interferón gamma y otras citoquinas

Desde 1990 han ido apareciendo diversos trabajos en los que se utiliza el interferón gamma como tratamiento del eczema atópico severo. La base etiopatogénica de ello se discute en el capítulo correspondiente. En 1993 se ha publicado un trabajo con un ensayo doble ciego en el que se demuestra la mejoría tanto de las lesiones como de la clínica subjetiva con 50 mg/m²/día subcutáneos.

Los efectos secundarios son bastante frecuentes. Consisten principalmente en cefalea, mialgia y febrícula en la mayoría de pacientes; y depresión de la médula ósea ocasionalmente.

Se han realizado ensayos de tratamiento con interferon alfa sin ningún tipo de éxito.

Se han tratado casos aislados con interleucina 2 con mejoría temporal desde el 5.º día del tratamiento. Se utilizaron 10.000-50.000 U/kg cada 8 horas por vía intravenosa durante 12 días. Los efectos secundarios de este fármaco (fiebre, anorexia, escalofríos, náusea, vómitos, depresión medular, hepatitis,

hipotensión...), y el que necesita de la vía intravenosa, impiden la extensión de este tratamiento.

Inmunosupresores

Aparte de la ciclosporina se han utilizado otros inmunosupresores en el tratamiento del eczema atópico "desesperado". La alta toxicidad de todos ellos limita su uso.

Azatioprina: 50-100 mg /día sólo o en combinación con ciclofosfamida.

Ciclofosfamida: 100 mg/día en combinación con azatioprina.

Metrotrexate: 12,5-25 mg/semana.

Aceites esenciales

El descubrimiento del déficit relativo y de la alteración del metabolismo de ácidos grasos esenciales en la capa córnea de los pacientes atópicos, indujo a su utilización por vía oral. Se intenta compensar la deficiencia de ácido gammalinolénico y linoleico.

Se han ensayado diferentes fuentes de este ácido graso. Una de las mejor estudiadas ha sido el aceite de onagra (*evening primrose oil*). A las dosis adecuadas parece que mejora la sequedad cutánea, las lesiones eczematosas y el prurito. El problema es alcanzar las dosis de 3 gramos/día que parece que requiere un adulto.

También se han ensayado con aceite de pescado y ácido eicosapentanoico con resultados dispares según los estudios.

CASO CLINICO 1

Anamnesis

Varón de ocho meses de edad, traído a consulta por padecer, desde los cuatro, lesiones rojas y escamosas en mejillas. Un mes después, aparecen lesiones de similares características en cuero cabelludo y de forma dispersa por tronco y miembros. El niño se muestra inquieto, se rasca con frecuencia, duerme mal, y presenta crisis de llanto intempestivas cuando es cambiado de ropa. Ha sido tratado por su madre, con cremas hidratantes encontrando escasa mejoría.

Antecedentes personales

Nacido a término de parto normal. Bronquitis asmática a los cuatro meses. Resto sin interés.

Antecedentes familiares

Padre con urticaria crónica en tratamiento. Resto sin interés.

Exploración

Varón normalmente constituido para su edad. Buen estado de nutrición. Desde el punto de vista cutáneo presenta en mejillas, lesiones eritematosas, a modo de chapetas, recubiertas de escamas y alguna costra. La zona centro facial se muestra libre de lesiones, y llamativamente pálida con respecto al resto de la cara. En plano anterior de tronco (Fig. a) y zonas de extensión de brazos y piernas, se ven lesiones eritematosas, algunas con microvesiculación y descamación, distribuidas en placas de diferentes tamaños y formas. La zona del pañal está respetada. No así el cuero cabelludo (Fig. b), que presenta escamas blancuecinas, adherentes, superpuestas y que desbordan hacia la frente.

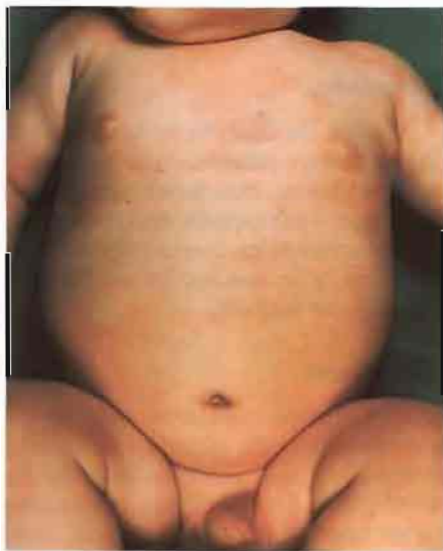


Fig. a.

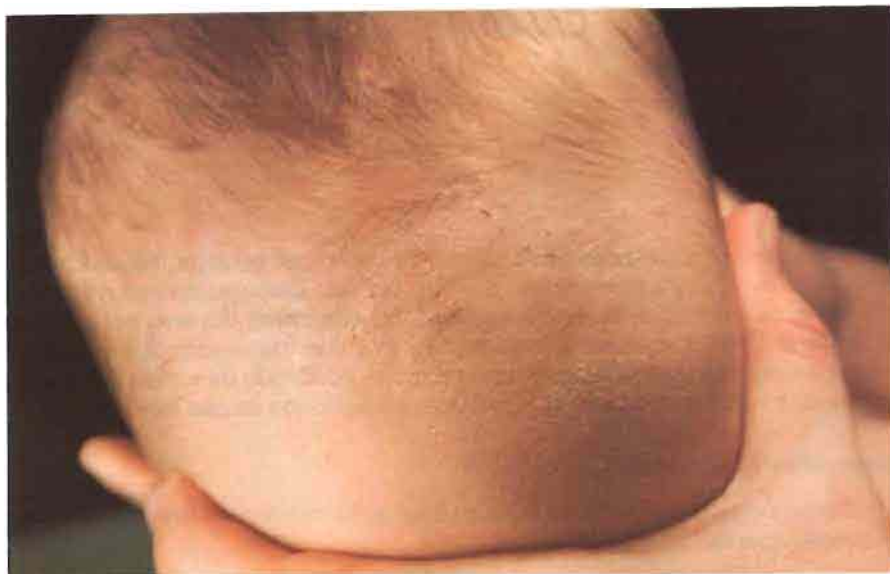


Fig. b.

Datos complementarios

Sistemático de sangre: Normal salvo eosinofilia del 8 %; Bioquímica sanguínea normal. IgE normal.

Diagnóstico

Hemos de basarlo en una serie de datos del conjunto del enfermo. Por la anamnesis sabemos que es un niño con *antecedentes familiares y personales atópicos*, que comienza con lesiones *pruriginosas* en el *cuarto mes* de vida que evolucionan *crónicamente*. La localización, *inicial en mejillas* y posteriormente en *cuero cabelludo, tronco y miembros*, con el *área del pañal libre*, y la *eosinofilia periférica*, nos lleva al diagnóstico de *dermatitis atópica del lactante*.

Tratamiento

Deberemos mantener una serie de medidas generales, como son el uso de ropas de algodón o fibras naturales, un baño al día, con agua templada y una solución coloidal de avena, y la aplicación de sustancias emolientes. En las zonas eczematosas se puede dar una crema evanescente con un corticoide tópico, como el aceponato de metil predisolona, durante pocos días, con observación frecuente de la evolución de las lesiones.

CASO CLINICO 2

Anamnesis

Mujer de 17 años, que acude a consulta por presentar desde hace tres meses lesiones en cara, sumamente pruriginosas, que no responden al tratamiento tópico con cremas de corticoide de baja potencia. Desde los 7 años, viene presentando lesiones eczematosas, en flexuras cubitales y poplíteas, que evolucionan en brotes de tres semanas de evolución, cada 3-4 meses, y que trata con cremas de corticoides. Habitualmente refiere prurito, sobre todo con el ejercicio físico, y empeoramiento con las ropas de lana y el uso de jabones líquidos.

Antecedentes personales

Rinitis alérgica estacional. Resto sin interés.

Antecedentes familiares

Madre con Eczema Atópico en la infancia. Padre con Hipertensión Arterial. Resto sin interés.

Exploración

En el momento de la consulta, presenta en cara (Fig. c) lesiones eritemoescamosas, con áreas costrosas y exudativas, situadas en zonas laterales del mentón, ángulos nasogenianos y regiones preauriculares. El resto de la piel de la cara, incluyendo los párpados, aparece seca y engrosada, con acentuación de los pliegues. En el resto del tegumento se aprecia piel seca, con algunas lesiones costrosas lineales por rascado.



Fig. c.

Exploraciones complementarias

Determinación de IgE elevada (500 UI /ml). Resto normal.

Diagnóstico

Se trata de una paciente, joven, que nos aporta una serie de criterios en los que basar nuestro diagnóstico: Unos mayores, como el *Prurito*, *Antecedentes*

Personales y Antecedentes Familiares de Atopia y las lesiones que presentan una *morfología típica* (eczema). Además, y como criterios menores, tiene *piel seca* (xerosis), *edad temprana de comienzo*, *intolerancia a la lana y solventes lipídicos*, y *elevación de IgE sérica*. Todos estos datos no llevan al diagnóstico de *dermatitis atópica del adolescente y del adulto*.

Tratamiento

Junto a las medidas generales habituales, deberemos aplicar baños y emolientes (lociones o aceites) para intentar corregir la xerosis. En las lesiones eczematosas daremos durante pocos días, cremas de corticoides de baja potencia, y si no responde en forma adecuada en corto espacio de tiempo, se puede intentar un tratamiento corto con corticoides sistémicos que controlen de forma rápida las lesiones, para después, continuar con tratamientos tópicos de sostén.

CASO CLINICO 3

Anamnesis

Varón de 10 años de edad, que acude a consulta por referir desde dos meses antes, una caída de pelo en áreas, sin sintomatología subjetiva, que han ido confluyendo hasta adoptar una configuración amplia. Ha sido tratado con vitaminas, sin mejoría.

Además, refiere presentar lesiones pruriginosas en brazos y piernas, que trata con cremas de corticoides. Prurito generalizado más intenso al acostarse y al sudar.

Antecedentes personales

Desde los 6 a los 8 años, tuvo lesiones cutáneas exudativas y pruriginosas en flexuras cubitales y poplíteas que evolucionaron en brotes, generalmente en relación a cambios climáticos y que no presenta desde hace dos años. Bronquitis asmática de repetición. Resto sin interés.

Antecedentes familiares

Sin interés.

Exploración

Presenta en cuero cabelludo (Fig. d) amplias zonas de alopecia, sin alteraciones del tegumento. En el borde de algunas de las placas, se observan pelos peládicos. En dorso de mano, y antebrazo izquierdo (Fig. e) así como en nalgas y piernas, presenta varias lesiones eritematosas, vesiculosas y escamosas, redondeadas, de hasta 5 cm de tamaño.

Exploraciones complementarias

Estudio de inmunidad humoral, inmunofenotipos de linfocitos T e inmunidad celular linfocítica, sin alteraciones significativas. Discreto aumento de la velocidad de sedimentación. Resto normal.

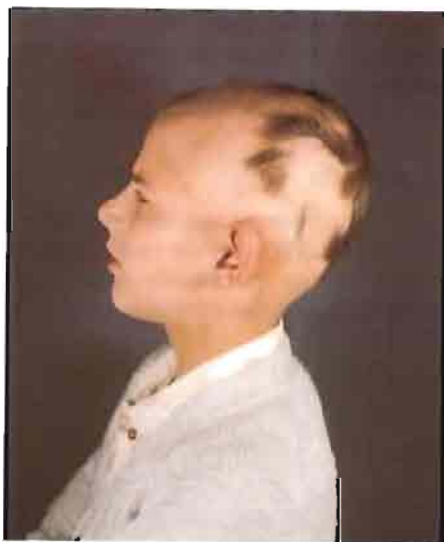


Fig. d.



Fig. e.

Diagnóstico

El paciente presenta una *alopecia no cicatricial, en áreas, aguda y con pelos peládicos*. Se trata de una *alopecia areata*. Además, las lesiones *eczematosas numulares*, junto a los antecedentes de lesiones de *morfología y distribución típica atópica*, de *comienzo precoz*, el *prurito*, mas intenso al *sudar*, la *cronicidad* influenciada por *factores climáticos* y los *antecedentes* de otras manifestaciones de *atopia*, nos lleva al diagnóstico de *dermatitis atópica*.

Tratamiento

Las medidas generales habituales, se complementarán con el tratamiento tópico de corticoides de media o alta potencia durante pocos días. La alopecia areata, es igualmente susceptible de tratamiento con corticoides tópicos salvo evolución desfavorable que obligará a medidas de otra índole.

CUESTIONARIO

1. *Respecto a la epidemiología de la DA, una de estas afirmaciones es falsa*
 - a) La prevalencia de la DA en niños, es del 0,69 %.
 - b) La afectación en ambos sexos es similar.
 - c) El 60 % de los casos, se inician en el primer año de vida.
 - d) El 80 % de los pacientes, tienen antecedentes personales o familiares de Atopia.

2. *Es cierto que:*
 - a) El prurito en la DA se desencadena ante estímulos no pruriginosos en individuos normales.
 - b) El 50 % de los pacientes atópicos adultos, tienen prurito ano-genital crónico.
 - c) El prurito en los niños con DA, es intermitente, y se acentúa con los cambios de temperatura, por ejemplo, al desnudarse.
 - d) Todas las afirmaciones anteriores son ciertas.

3. *Lesiones cutáneas patognomónicas de la DA son:*
 - a) El prurigo simple.
 - b) El prurigo nodular.
 - c) El prurigo estrofulus o urticaria papulosa.
 - d) Ninguno de los anteriores.

4. *La respuesta habitual al rascado persistente es:*
 - a) Excoriaciones lineales.
 - b) Liquenificación
 - c) Alteraciones pigmentarias.
 - d) Todas son ciertas.

5. *En el eccema, las siguientes correlaciones clínico-histológicas son correctas salvo:*
 - a) Vasodilatación - eritema.
 - b) Espongiosis - edema o vesícula.
 - c) Exudados plasmáticos desecados, fibrina y detritus celulares - descamación.
 - d) hiperplasia epidérmica - liquenificación.

6. *Se dice que un paciente padece una criptoatopia cuando:*
 - a) Tiene lesiones cutáneas típicas de DA sin antecedentes familiares o personales de Atopia.
 - b) Tiene lesiones cutáneas típicas de DA con antecedentes familiares o personales de Atopia.

- c) Tiene otras lesiones cutáneas tipo pitiriasis alba, queilitis descamativa o dishidrosis, pero sin antecedentes personales o familiares de Atopia.
- d) Tiene otras lesiones cutáneas tipo pitiriasis alba, queilitis descamativa o dishidrosis con antecedentes personales o familiares de Atopia.
7. *La pitiriasis alba de la cara, se encuentra en:*
- Eczema seborreico.
 - Eczema de contacto.
 - Eczema atópico.
 - Psoriasis.
8. *Paciente de 8 años, que presenta en mejillas áreas blanquecinas redondeadas, recubiertas de una fina descamación, que no se acompañan de molestias subjetivas y que no ha tratado. En rodillas, lesiones lineales hipocrómicas. Pensaremos en:*
- Pitiriasis versicolor.
 - Vitiligo.
 - Pitiriasis Alba.
 - Psoriasis.
9. *En la pulpitis digital crónica, que solo afecta a los dedos pulgar, índice y medio de la mano dominante, hay que pensar en:*
- Eczema de contacto.
 - Dermatitis atópica.
 - Dermatitis irritativa.
 - En todas las anteriores.
10. *La dishidrosis no está en relación con:*
- Eczema atópico.
 - Eczema de contacto alérgico.
 - Eczema irritativo.
 - Alteración funcional de las glándulas sudoríparas.
11. *Cuando una adolescente, con dermatitis atópica claramente diagnosticada, nos refiere que no puede ponerse anillos de bisutería porque le provocan lesiones eczematosas, hay que pensar en:*
- Un brote agudo de su DA.
 - Sensibilidad adquirida al Níquel.
 - Dermatitis de las manos, por jabones retenidos en torno a los anillos.
 - Dishidrosis.
12. *En el eczema atópico tardío, la lesión más frecuente es:*
- Liquenificación
 - Pitiriasis Alba.
 - Prurigo simple.
 - Eczema en flexuras.

13. *Una de las siguientes afirmaciones respecto al prurigo nodular, es falsa. Señálela:*
- a) Es una voluminosa pápula escamosa, a veces costrosa.
 - b) Es más frecuente en mujeres en edad media.
 - c) No se acompaña de prurito.
 - d) Puede dejar cicatrices hiperpigmentadas.
14. *En el estudio microscópico de una lesión de eczema agudo, podemos encontrar:*
- a) Hiperplasia epidérmica con edema intercelular.
 - b) Vesiculación espongiótica con infiltrado linfocitario y macrófago.
 - c) Capilares con células endoteliales hiperplásicas.
 - d) Todo lo anterior.
15. *En el estudio microscópico de una lesión de eczema crónico (liquenificación) podemos encontrar*
- a) Hiperplasia epidérmica psoriasiforme con hiperqueratosis y disqueratosis.
 - b) Edema intercelular.
 - c) Aumento del número de mastocitos y células de Langerhans.
 - d) Todo lo anterior.
16. *¿Qué dato de laboratorio no tiene relación con la dermatitis atópica?:*
- a) Elevación de IgE sérica.
 - b) Elevación de IgA sérica.
 - c) Eosinofilia.
 - d) Disminución de Linfocitos T.
17. *Entre las siguientes características de la fase del lactante de la dermatitis atópica, hay una que no es cierta. ¿Cuál?:*
- a) Suele aparecer en los primeros seis meses de vida.
 - b) Las lesiones eczematosas se inician en mejillas.
 - c) Evoluciona alcanzando otras zonas, tales como frente, triángulo nasolabial y pabellones auriculares.
 - d) El área del pañal suele estar respetada.
18. *¿Cuál de estas localizaciones no es habitual en el eczema de la fase infantil de la dermatitis atópica?:*
- a) Las flexuras antecubitales y poplíteas.
 - b) Los pezones y areolas.
 - c) Los párpados.
 - d) Los codos y rodillas.

19. Una de estas formas clínicas no se ve en la fase infantil de la dermatitis atópica. Señale cuál:
- Queilitis descamativa.
 - Costra láctea.
 - Dermatosis plantar juvenil.
 - Pitiriasis alba.
20. Las uñas del paciente con DA pueden ser:
- Normales.
 - Lisas y brillantes, como barnizadas, por el rascado continuo.
 - Deslustradas, secas, con alteraciones tróficas, por extensión de un eczema de manos a la matriz ungueal.
 - Todo lo anterior es cierto.
21. La época de la vida en que, estadísticamente, más se afectan las manos en la DA, es:
- La lactancia.
 - La infancia.
 - La adolescencia y la edad adulta.
 - La ancianidad.
22. Uno de los siguientes signos, no se da en la dermatitis atópica. Señale cuál:
- Signo de Dennie Morgan.
 - Signo de Hertoghe.
 - Signo del Rocío Hemorrágico.
 - Lengua geográfica.
23. ¿Cuál de estos datos no es cierto con respecto a la dermatitis atópica?:
- La palidez.
 - La piel seca.
 - La menor densidad de cabellos en cuero cabelludo.
 - Las palmas hiperlineales.
24. ¿Qué germen se halla con más frecuencia en la piel de los pacientes atópicos que en la de los individuos no atópicos?:
- Staphylococcus epidermidis*.
 - Staphylococcus aureus*.
 - Pityrosporum ovale*.
 - Todos los anteriores.
25. Respecto a la erupción variceliforme de Kaposi, no es cierto que:
- Es debida en un 80 % de los casos al virus de Herpes Simple, tipo 1.
 - Se origina a partir de una primoinfección o de una reactivación del virus.

- c) La Erupción Variceliforme de Kaposi en los pacientes con DA se llama Eczema Vaccinatum.
- d) Las lesiones por el Virus, aparecen sobre las lesiones de DA preexistentes.
26. *La eritrodermia exfoliativa, como complicación de una DA, puede presentarse por:*
- a) Una sobreinfección cutánea extensa.
- b) Supresión brusca del tratamiento corticoideo oral.
- c) Una reacción irritativa generalizada.
- d) Todas las anteriores.
27. *Respecto a la ictiosis vulgar, una de las siguientes afirmaciones no es cierta. Señálela:*
- a) Modo de transmisión, autosómica dominante.
- b) Las áreas de flexión no están afectas.
- c) Palmas y plantas hiperlineales.
- d) Histológicamente existe hipergranulosis.
28. *¿Que anomalía del tallo del pelo se puede dar en el síndrome de Netherton?:*
- a) Tricorrexis invaginata.
- b) Tricorrexis nodosa.
- c) Monilétrix.
- d) Todas las anteriores.
29. *Una de las siguientes afirmaciones, respecto al vitiligo, es falsa. Señálela:*
- a) Tiene carácter familiar.
- b) Su etiopatogenia es desconocida.
- c) Cuando se asocia a DA, las máculas acrómicas aparecen sobre las lesiones de eczema.
- d) Histológicamente se observa ausencia de melanocitos.
30. *No es verdad que la alopecia areata:*
- a) Tenga etiopatogenia desconocida.
- b) Esté mediada inmunológicamente.
- c) Clínicamente se manifieste por áreas de alopecia cicatricial.
- d) Presente pelos peládicos en las zonas de actividad mayor.
31. *Las manifestaciones eczematosas de tipo atópico, con agammaglobulinemia ligada al cromosoma X, constituye el:*
- a) Síndrome de Bruton.
- b) Síndrome de Wiskott - Aldrich.
- c) Síndrome de Híper IgE.
- d) Síndrome de Nezelof.

32. *Ante un bebé de un mes de vida, que representa lesiones eczematosas en mejillas y planos de extensión de miembros, neumonía neumocócica, y diarrea sanguinolenta, pensaría en:*
- a) Síndrome de Bruton.
 - b) S. de Wiskott - Aldrich.
 - c) S. de Hiper IgE.
 - d) S. de Nezelof.
33. *Las alteraciones cutáneas eczema atópico, canicie precoz y atrofia cutánea, junto a inmunodeficiencia se da en el:*
- a) S. de Bruton.
 - b) S. de Wiskott - Aldrich.
 - c) S. de la Ataxia - telangiectasia.
 - d) Enfermedad granulomatosa crónica.
34. *¿Qué valores de IgE son necesarios para pensar en un síndrome de hiper IgE?:*
- a) Más de 100.
 - b) Más de 500.
 - c) Más de 1.000.
 - d) Más de 2.000.
35. *Todas las afirmaciones siguientes son características de la dermatitis atópica, excepto:*
- a) Aumento de susceptibilidad a las infecciones virales cutáneas
 - b) Respuesta blanqueadora a la inyección de acetil-colina.
 - c) Asociación con mayor riesgo de cataratas.
 - d) Asociación con mayor riesgo de melanoma.
36. *En la Atopia no hay mayor incidencia de:*
- a) Urticaria.
 - b) Manifestaciones anafilácticas.
 - c) Asma bronquial
 - d) Enfermedades inmunológicas del tejido conectivo.
37. *Desde el punto de vista psíquico, el niño atópico suele ser:*
- a) Más inteligente y tranquilo.
 - b) Más inteligente e inquieto.
 - c) Menos inteligente e inestable.
 - d) Menos inteligente e hipersensible.
38. *En la dematitis atópica no se cumple:*
- a) El Dermografismo blanco de Nikolsky.
 - b) El fenómeno blanco demorado.
 - c) El test del Trafuril.
 - d) El test de Gibson y Cooke.

39. Uno de los postulados siguientes respecto a la dermatitis seborreica en los primeros meses de vida es falso. Señálelo:
- Se inicia en el primer mes.
 - No pica.
 - Comienza en cuero cabelludo.
 - No afecta la zona centrofacial.
40. ¿Cuál de los siguientes datos es el más importante a la hora de hacer un diagnóstico diferencial entre la dermatitis del pañal irritativa y la dermatitis atópica de esa localización?:
- El picor.
 - Los antecedentes atópicos.
 - La sobreinfección.
 - La afectación del fondo de los pliegues.
41. Respecto a la etiopatogenia de la DA es falso que:
- Personas sanas puedan presentar niveles elevados de IgE específica frente a los mismos antígenos que personas con DA.
 - La reacción antígeno-anticuerpo tipo IgE, induce la formación de dermatitis.
 - Los tratamientos con desensibilizantes progresivos no son útiles en la DA.
 - Personas con DA, pueden tener niveles de IgE, indetectables.
42. En la etiopatogenia de la DA es falso que:
- La transmisión no guarda relación con el sistema de histocompatibilidad (HLA)
 - En la mayoría de los casos, se ha demostrado que la alergia alimentaria exacerba la DA.
 - Un factor fundamental es el prurito.
 - La sudoración y la producción de sebo están alteradas, favoreciendo la piel seca.
43. Los siguientes datos, menos uno, hacen pensar en un defecto de la inmunidad celular en los pacientes atópicos. Señálelo:
- Sensibilidad incrementada a las infecciones.
 - Mayor sensibilidad al dinitroclorobenceno (DNCB).
 - Disminución de linfocitos circulantes.
 - Respuesta disminuida a antígenos microbianos.
44. Dentro de los siguientes factores desencadenantes de la DA hay uno que es falso. Señálelo
- Piel seca.
 - Baja humedad
 - Calor y sudoración
 - Traumatismos.

45. *El tratamiento con hidratantes sobre lesiones eczematosas no debe hacerse con:*
- a) Soluciones coloidales de avena.
 - b) Preparados de ácidos alfa-hidroxi.
 - c) Vaselina.
 - d) Aceites
46. *Se considera irritante en la DA*
- a) El agua.
 - b) Los preparados de urea.
 - c) Los preparados con ácido láctico
 - d) Todos los anteriores.
47. *Para prevenir brotes de lesiones en la DA no es importante:*
- a) El tratamiento precoz de las infecciones virales.
 - b) Hacer dietas especiales.
 - c) La higiene adecuada con productos adecuados.
 - d) El uso de ropa de algodón o fibras naturales.
48. *El eczema exudativo no debe tratarse tópicamente con:*
- a) Baños.
 - b) Fomentos.
 - c) Lociones de corticoides.
 - d) Ungüentos de corticoides.
49. *Para tratar tópicamente un eczema de escroto, cuál de estos corticoides no utilizaría:*
- a) Aceponato de hidrocortisona.
 - b) Butirato-propionato de hidrocortisona.
 - c) Clovetasol.
 - d) Furoato de mometasona.
50. *En el tratamiento sistémico de la dermatitis atópica, no es verdad que:*
- a) Deben emplearse los antihistamínicos de forma tópica.
 - b) Los tratamientos con corticoides generales, deben ser indicados y seguidos por un dermatólogo.
 - c) 6 mg de Deflazacort equivalen a 5 mg de Prednisona.
 - d) Los antihistamínicos que no atraviesan la barrera hematoencefálica son menos útiles que los que la atraviesan.

RESPUESTAS COMENTADAS

Pregunta 1. Es falso que la prevalencia en niños sea del 0,69 %. Aunque la prevalencia general oscila entre esa cifra y el 2,4 %, son los valores altos los que se atribuyen a los niños, y los bajos a los adolescentes y adultos. Por tanto, la prevalencia en niños se considera del 2,4%. Se debe señalar la respuesta 1.

Pregunta 2. El estímulo para el prurito en los pacientes atópicos, puede ser desencadenado por variaciones de temperatura, u otros hechos no pruriginosos en individuos normales. Igualmente el 50% de los pacientes adultos, tienen prurito anogenital crónico. Por tanto, todas las afirmaciones son ciertas. Se debe señalar la respuesta 4.

Pregunta 3. Ninguno de los prurigos referidos son patognomónicos de la DA. El prurigo simple y el prurigo nodular, aunque habituales, pueden darse fuera de la DA. El prurigo estrofulus, se desencadena por picaduras o contacto con insectos, probablemente favorecido por una base atópica, pero también existe en otros individuos no portadores de la enfermedad. Se debe señalar la respuesta 4.

Pregunta 4. El rascado persistente sobre la piel, de forma aguda, produce excoriaciones, y de forma crónica, liquenificación y trastornos pigmentarios. También es común encontrar en estos casos uñas "barnizadas". Todas las respuestas muestran consecuencias del rascado persistente, tanto en el seno de la DA como fuera de ella, y por tanto, todas son ciertas. Se debe señalar la respuesta 4.

Pregunta 5. La traducción clínica de la vasodilatación es el eritema. La espongiosis, esto es, la separación de los queratinocitos, que sólo se mantienen unidos por los puentes intercelulares, ocasiona edema, que cuando es muy intenso, aboca a un exceso de líquido y por tanto, una vesícula clínica. La hiperplasia epidérmica, esto es, el engrosamiento global de la epidermis, lleva a un engrosamiento clínico de la piel, con aumento de sus pliegues, esto es liquenificación. Pero el plasma desecado, la fibrina y los detritus celulares, no constituyen la descamación, sino la costra, esto es, el resultado de la desecación de exudados. La descamación equivale histológicamente a un trastorno de la queratinización, con hiperqueratosis paraqueratósica. Por tanto, la respuesta número 3, no es verdadera, y es la que se debe señalar.

Pregunta 6. El término "cripto", quiere decir oscuro, mal conocido. Por tanto, siempre que haya lesiones típicas desde el punto de vista cutáneo, con o sin antecedentes personales o familiares de atopia, el diagnóstico estará claro, y no podremos decir que es oscuro, mal conocido. Si las lesiones no son típi-

cas de la DA, ni tiene antecedentes personales o familiares de Atopia, no tendremos criterios suficientes para diagnosticarlas de tal. Sin embargo, si esas mismas lesiones se acompañan de antecedentes familiares o personales de Atopia, sí podremos decir que es una Atopia oscura, mal conocida, esto es una Criptoatopia. La respuesta correcta, es la número 4.

Pregunta 7. La Pitiriasis Alba de la cara puede estar presente de forma aislada, o en compañía de otros datos de Dermatitis Atópica como pueden ser otras lesiones cutáneas u otros datos de Atopia. No tiene relación con el eczema seborreico, el Eczema de Contacto o la Psoriasis. Si aparece en alguno de estos casos, es porque además tienen probablemente un DA. La respuesta correcta, por tanto, es la 3.

Pregunta 8. La Pitiriasis Versicolor, es una afección cutánea superficial por el hongo *Malassezia Furfur*. No afecta a la cara, sino al tronco, y además de lesiones hipocrómicas, tiene lesiones de otras tonalidades: Pardas, hipercrómicas, rosadas. De ahí su denominación de Versicolor. El vitiligo, no tiene descamación, y las lesiones son francamente blancas, no blanquecinas. No siempre mantienen formas redondeadas, y se localizan más frecuentemente en zonas periorificiales, como párpados o labios. La psoriasis, presenta una coloración eritematosa y una descamación intensísima, con raspado metódico positivo. En el caso de haber sido tratado, sí pueden quedar máculas hipocrómicas, sin descamación (Psoriasis blanqueado). La Pitiriasis Alba, sí cumple todos los datos referidos en el enunciado de la pregunta. Además, Las lesiones hipopigmentadas, lineales de las rodillas, de origen traumático, nos hablan de la tendencia a la hipopigmentación del paciente, apoyando aún más nuestro diagnóstico. La respuesta correcta es la 3.

Pregunta 9. Cuando la Pulpitis digital crónica, afecta a los dedos pulgar, índice y medio de la mano dominante, sin otras alteraciones en el resto del tegumento, la causa puede ser, un eczema de contacto a los productos que maneje habitualmente el paciente, o la primera manifestación de una DA, desencadenada por el trabajo realizado manualmente, o una dermatitis irritativa, no alérgica, por el contacto repetido con sustancias con esta capacidad. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 10. El eczema vesiculoso de manos y pies, puede estar en relación con el eczema atópico, el eczema alérgico de contacto, el eczema irritativo de contacto, pero no con la alteración funcional de las glándulas sudoríparas. El nombre, que puede prestar a confusión, se mantiene desde su origen, por tradición, pero sin fundamento etiopatogénico. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 11. Un brote agudo de DA, no se manifiesta sólo en una zona tan localizada sin otras alteraciones en el resto del tegumento. Si solo le ocurre con los anillos de bisutería, y no con los de metales nobles, podemos des-

cartar que sea un eczema "del anillo", aunque los jabones u otras sustancias retenidas, puedan haber actuado como factores desencadenantes. La Dishidrosis, no se manifiesta exclusivamente en la zona del anillo. Lo más probable, es que haya desarrollado una sensibilidad al níquel, que es el alérgeno más frecuente en la mujer, lo cual, deberemos comprobar mediante la realización de pruebas de contacto. La respuesta correcta es la 2.

Pregunta 12. Tanto la Pitiriasis Alba, como el prurigo simple, como el eczema de flexuras, son propios de la edad infantil. La lesión más típica de la edad adulta, es la liquenificación. La respuesta correcta es la 1.

Pregunta 13. El prurigo nodular, es desde el punto de vista clínico, una voluminosa pápula hemiesférica, escamosa y a veces costrosa, que puede dejar cicatrices hiperpigmentadas en su evolución, sobre todo si es larga, y que incide sobre todo en mujeres en edad media de la vida. Es característico el intensísimo prurito con el que cursa. Por tanto, no es cierto que no se acompañe de sintomatología subjetiva. La respuesta correcta es la 3.

Pregunta 14. En el estudio histológico de una lesión vesiculosa, aguda, de eczema podemos encontrar hiperplasia epidérmica con edema intercelular, vesiculación espongiótica e infiltrados linfocitarios y macrófágicos y capilares con células endoteliales hiperplásicas. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 15. En el estudio histológico de una lesión crónica, liquenificada, de eczema, podemos encontrar, hiperplasia epidérmica psoriasiforme con hiperqueratosis y disqueratosis, edema intercelular y aumento del número de mastocitos y células de Langerhans. Las diferencias con el eczema agudo, están en el grado de hiperplasia epidérmica, de hiperqueratosis y de edema espongiótico, y el tipo de celularidad predominante en el infiltrado. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 16. La IgE se puede encontrar elevada hasta en un 80% de los pacientes atópicos. En muchos casos se objetiva eosinofilia y disminución de los Linfocitos T. Sin embargo, la IgA sérica no se encuentra elevada. Incluso, en muchos casos, existe una disminución de sus valores normales, implicándose de este modo una cierta inmunodeficiencia, sobre todo en la infancia. La respuesta correcta es la 2.

Pregunta 17. La DA se inicia en los primeros seis meses de vida, generalmente, en la zona de las mejillas, extendiéndose a frente, pabellones auriculares, cuero cabelludo y otras zonas del tronco. El área del pañal, suele estar respetada, al igual que la zona del triángulo nasolabial, adoptando así los niños una imagen característica de palidez central, rodeada de eritema y eczema en las zonas periféricas de la cara. No es cierta por tanto, la tercera afirmación. La respuesta correcta es la 3.

Pregunta 18. En la etapa infantil de la DA, se encuentran habitualmente lesiones en las flexuras antecubital y poplíteas, y con frecuencia en párpados, pezones y areolas, pero no se encuentran en codos y rodillas. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 19. La Costra Láctea es común en la etapa del lactante de la DA, y sólo en ella. En la etapa infantil, sí podemos ver Queilitis Descamativa, Pitiriasis Alba y Dermatitis Plantar Juvenil. La respuesta correcta es la 2.

Pregunta 20. Las uñas del paciente con DA, dependiendo del momento evolutivo y de la intensidad de las lesiones y el prurito, pueden ser normales, o si se rasca en exceso, pueden aparecer "barnizadas", o, si tiene lesiones de eczema en los dedos, alcanzando a la matriz, aparecer éstas dañadas con diferentes trastornos trófico-morfológicos. Además, es común que un porcentaje de pacientes presenten depresiones puntiformes, aun sin lesiones en manos. Por tanto, todas las posibilidades enumeradas son ciertas. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 21. La época de la vida, en la que con más frecuencia se pueden afectar las manos en la DA, es en la adolescencia y en la edad adulta, donde se dan una serie de factores precipitantes, como es el del mayor contacto con irritantes ocupacionales. En la infancia también se pueden afectar las manos, pero en menor medida. En la ancianidad, es excepcional de DA, y ante un eczema de manos deberemos investigar otras causas. La respuesta correcta es la 3.

Pregunta 22. El doble pliegue del párpado inferior (S. de Dennie Morgan), la alopecia de cola de ceja (S. de Hertogue), y la lengua geográfica, son signos que pueden darse en la DA. No así, el signo del Rocío Hemorrágico, consistente en un punteado rojo (hemorrágico) tras el raspado metódico de una placa de psoriasis, que representa al extremo sangrante de las papilas dérmicas erosionadas por este rascado. Es un signo propio de la Psoriasis y no de la DA. La respuesta correcta es la 3.

Pregunta 23. La palidez, la piel seca y las palmas hiperlineales, son habituales o frecuentes en la DA. No así la menor densidad de cabellos en el cuero cabelludo de los atópicos. La única relación con el pelo de la DA, es la mayor incidencia en estos pacientes de Alopecia Areata, enfermedad con entidad propia, que no tiene nada que ver con la densidad de cabellos previa a su instauración, y que será la determinada genéticamente en cada individuo. La respuesta correcta es la 3.

Pregunta 24. El germen que se halla con más frecuencia en la piel de los Atópicos que en la piel de los no Atópicos es el *Staphylococcus aureus*. La respuesta correcta es la 2.

Pregunta 25. La Erupción Variceliforme de Kaposi se debe en un 80 % de los casos al Herpes Virus tipo 1, a partir de una primoinfección o de una reactivación del virus latente. Las lesiones vesiculosas aparecen sobre las lesiones cutáneas previas, debidas a la DA, en el caso de esta dermatosis. El nombre de Eczema Vaccinatum, no se reservaba para los casos de Erupción Variceliforme de Kaposi en los pacientes Atópicos, sino para los casos originados por el Poxvirus officinale, que era el utilizado para vacunar, en la época de la vacunación antivariólica obligatoria. Por tanto no es cierta la afirmación tercera. La respuesta correcta es la 3.

Pregunta 26. La Eritrodermia exfoliativa como complicación de una DA, puede presentarse por una sobreinfección extensa, una reacción irritativa generalizada, o por la supresión brusca de un tratamiento con corticoides orales. La afirmación cuarta es cierta. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 27. El modo de transmisión de la Ictiosis Vulgar es autosómico dominante. Las áreas de flexión no están afectas, y las palmas y plantas se muestran con aumento de los pliegues. En el estudio histológico, junto a Hiperqueratosis ligera, con algún foco de paraqueratosis, se objetiva la ausencia o disminución importante de la capa granulosa. Por tanto, no es cierto el postulado cuatro, no hay hipergranulosis. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 28. Aunque el trastorno del tallo del pelo más frecuente en el síndrome de Netherton, es la Tricorrexia Invaginata, también pueden darse otros como la Tricorrexia Nodosa, el Monilérix o el Pili Torti. Todas las afirmaciones son ciertas. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 29. El vitiligo es de carácter familiar y etiopatogenia desconocida. Histológicamente se caracteriza por la ausencia de melanocitos. Las máculas acrómicas, tienen unas zonas de distribución preferente, como son los resaltes óseos, las zonas periorificiales y las axilas, pero no tienen por qué tener relación con las zonas eczematosas en la DA. No debemos confundir el vitiligo, con las zonas hipocrómicas que a veces quedan en la piel al desaparecer un proceso inflamatorio, como el eczema o la psoriasis, que son resultado de un proceso inflamatorio cutáneo, y que van a desaparecer espontáneamente. El postulado tercero es falso. La respuesta correcta es la 3.

Pregunta 30. La alopecia areata es de etiopatogenia desconocida, está mediada inmunológicamente y en las zonas de actividad mayor, tiene pelos en signo de admiración o pelos peládicos (con el extremo distal más grueso que el proximal). No es cierto que curse clínicamente con áreas de alopecia cicatricial. La piel de las zonas de alopecia está indemne. No es verdad el tercer apartado. La respuesta correcta es la 3.

Pregunta 31. El S. de Wiskott - Aldrich, presenta junto a inmunodeficiencia y eczema, púrpura trombocitopénica. El S. de Hiper IgE, tiene que tener

elevación por encima de 2.000 UI/ml de IgE. El S. de Nezelof, es un trastorno de las células T, no de las B. Por tanto, sólo cumple el enunciado el S. de Bruton, que es agammaglobulinemia ligada al cromosoma X, con manifestaciones eczematosas. La respuesta correcta es la 1.

Pregunta 32. En el primer mes de vida, es excepcional que se presente una DA, por lo que la existencia de lesiones eczematosas tan precoces, debe hacernos investigar otros posibles diagnósticos. Si se acompaña de una infección importante, como la neumonía, deberíamos pensar en la posibilidad de que se trate de una inmunodeficiencia. Si además existen diarreas sanguinolentas, que pueden ser el signo de una trombocitopenia, llegaremos a la conclusión, de que se trata de un síndrome de Wiskott - Aldrich, esto es, infecciones, púrpura trombocitopénica y dermatitis eczematosa. La respuesta correcta es la 2.

Pregunta 33. El eczema tipo atópico es común a muchas inmunodeficiencias, pero la canicie precoz y la atrofia cutánea, sólo aparecen, junto a las alteraciones neurológicas e infecciosas en la Ataxia Telangiectasia. La respuesta correcta es la 3.

Pregunta 34. Para pensar en una DA son precisos valores por encima de 100 UI/ml. Para pensar en un síndrome de Híper IgE, son necesarios valores por encima de 2.000 UI/ml. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 35. El paciente con DA, tiene mayor tendencia a presentar infecciones virales cutáneas, tiene una respuesta blanca a la inyección de acetilcolina, y mayor riesgo de padecer cataratas. Sin embargo, no tiene mayor riesgo de padecer tumores tipo melanoma. El cuarto supuesto es falso. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 36. En la Atopia, está aumentada la incidencia de Urticaria, Manifestaciones Anafilácticas y Asma Bronquial. Sin embargo, pese a tener conexiones con los fenómenos inmunológicos, no existe una mayor incidencia de enfermedades inmunológicas del tejido conectivo. El cuarto supuesto es verdadero. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 37. Se suele aceptar hoy día, que el niño atópico es más inteligente de lo normal, con un comportamiento inquieto, hiperactivo, inestable en sus sentimientos e hipersensible en sus reacciones. El único postulado que es totalmente verdadero es el dos: Niño más inteligente e inquieto. La respuesta correcta es la 2.

Pregunta 38. Tanto el dermatografismo blanco de Nikolsky, como el fenómeno blanco demorado, como el test del Trafuril, son datos diagnósticos que se cumplen en la DA. El test de Gibson y Cooke, es una prueba de estimula-

ción sudoral, utilizada para el diagnóstico de la Fibrosis Quística. El postulado cuarto, no se cumple en la DA. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 39. La DS suele iniciarse alrededor del primer mes de vida, a diferencia de la DA que lo hace hacia el tercero. No pica, mientras que la DA es sumamente pruriginosa. Las lesiones comienzan en cuero cabelludo, mientras que la DA lo hace en las mejillas. Afecta la zona centrofacial, mientras que la DA respeta el triángulo nasolabial. El cuarto postulado es falso. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 40. Si bien la existencia o no de picor, antecedentes atópicos o sobreinfección bacteriana, son datos a valorar en el diagnóstico diferencial entre la Dermatitis del Pañal y la DA de esa localización, el dato más característico e importante es que en la Dermatitis del Pañal, el fondo de los pliegues de la zona no están afectados, o lo están con menor intensidad, ya que los factores etiopatogénicos, como son el contacto con los irritantes y la oclusión, no alcanzan a esas zonas. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 41. Personas sanas, sí pueden presentar niveles elevados de IgE específica frente a los mismos antígenos que personas con DA. También es cierto que personas con DA, pueden tener niveles de IgE indetectables, y que los tratamientos con desensibilización progresiva no son útiles en la DA. No es cierto que la reacción antígeno-anticuerpo tipo IgE, induzca la formación de dermatitis, sino que lo que realmente induce, es la formación de habones. Estos datos hablan en contra del papel de la IgE en la patogénesis de la DA. La respuesta correcta es la 2.

Pregunta 42. Es cierto que la transmisión de la DA, no guarda aparentemente relación con el sistema de histocompatibilidad (HLA), que un factor fundamental en la génesis de las lesiones es el prurito, y que la sudoración y la producción de sebo alterada, llevan a la piel seca y consiguientemente a más prurito y lesiones cutáneas. No es cierto, sin embargo, que en la mayoría de los casos se haya demostrado que la alergia alimentaria exacerba la DA, sino al contrario. La respuesta correcta es la 2.

Pregunta 43. Los datos que hablan de defecto de la inmunidad celular en los pacientes con DA, son, entre otros, un aumento de la sensibilidad frente a las infecciones, una disminución de los linfocitos T circulantes y una respuesta disminuida a los antígenos microbianos. Sin embargo, no es verdad que muestren mayor sensibilidad al dinitroclorobenceno (DNCB), sino al contrario. Si en la población general, el contacto con DNCB sensibiliza al 98 % de los individuos, entre los atópicos este porcentaje está muy disminuido. La respuesta correcta es la 2.

Pregunta 44. La piel seca, la baja humedad, y el calor que condiciona sudoración, provocan prurito, rascado, y pueden desencadenar un brote de lesiones cutáneas en la DA. Los traumatismos, salvo que sean muy importantes y

ocasionen un gran estrés, no se consideran factores desencadenantes. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 45. Las lesiones eczematosas poco intensas, pueden ser susceptibles de tratamiento con hidratantes, aunque a veces precisan otras terapéuticas más agresivas. Se pueden usar soluciones coloidales de avena, vaselina o aceites, pero no se deben usar preparados de urea o de ácidos alfa-hidroxi, porque, sobre todo en concentraciones altas, irritan, y pueden provocar más prurito y nuevas lesiones. La respuesta correcta es la 2.

Pregunta 46. La urea y el ácido láctico, son irritantes débiles, pero también el agua, puede actuar como irritante en una piel atópica. Por ello, se recomiendan baños, no duchas, a temperatura templada, y con la adición de emolientes o hidratantes, durante o después del contacto con el agua. Los Eczemas de manos, pueden desencadenarse por los lavados de manos muy repetidos. No debemos sin embargo, desaconsejar la higiene, sino que ésta sea adecuada. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 47. Para prevenir brotes de lesiones en la DA, es importante, tratar la infecciones virales (y el resto) precozmente, llevar una higiene adecuada con productos adecuados, que no resulten irritantes, al igual que el uso de ropa de algodón o fibras naturales. Sin embargo, no se ha demostrado que las dietas especiales, con exclusión de determinados alimentos, sean de utilidad salvo casos excepcionales de verdadera alergia demostrada a algún alimento. La respuesta correcta es la 2.

Pregunta 48. El eczema exudativo debe tratarse con baños, fomentos o incluso lociones de corticoides. No se deben utilizar ungüentos, ya que la humedad de la lesión es incompatible con el excipiente extragrasso del ungüento. La respuesta correcta es la 4.

Pregunta 49. En el escroto, se pueden utilizar corticoides de baja potencia, ya que en esa zona la absorción es muy elevada. Así, podremos utilizar Aceponato de Hidrocortisona, Butirato-propionato de hidrocortisona, fluocortina, o furoato de mometasona, entre otros, pero no el clovetasol, que es un corticoide de alta potencia. La respuesta correcta es la 3.

Pregunta 50. Los tratamientos con corticoides generales, deben ser indicados y manejados por un dermatólogo, ya que su uso inadecuado puede dar lugar a complicaciones, propias del medicamento o de la enfermedad, como por ejemplo la Eritrodermia de la DA. Los antihistamínicos más útiles, son los que atraviesan la barrera hematoencefálica, ya que unen su acción antipruriginosa, debatida en el caso de la DA, con su acción sedante, muy útil en las alteraciones psicológicas de la DA. Nunca se deben utilizar los antihistamínicos por vía tópica, ya que son poco eficaces y tienen un alto riesgo de ocasionar sensibilizaciones. La respuesta correcta es la 1.

BIBLIOGRAFIA GENERAL

- Arnold Jr HL, Odon RB, James WD. Prurito y dermatosis neurocutáneas. En: Tratado de Dermatología Andrews, 4.º ed. Ed. Masson Salvat. Barcelona 1993; 53-63.
- Burton JL. Eczema, lichenificación, prurigo and erythroderma. En: Champion RH, Burton JL y Ebling FJG: Textbook of dermatology. Editorial Blackwell Scientific. 5.º Ed. Londres, 1992; 537-588.
- Byrom NA, Timlin DM. Immune status in atopic eczema: a survey. Br J Dermatol 1979; 100:499-503.
- Cormia FE: Experimental histamine pruritus. J Invest Dermatol 1952; 19:21-25.
- Drake LA, Ceilley RI, Cornelison RL, Dobes WA, Dorner W y Cols. Guidelines of care for atopic dermatitis. J Am Acad Dermatol. 1992; 26:485-488.
- Giménez Camarasa JM. Tratamiento de la Dermatitis Atópica. Monografías de Dermatología. F Camacho. Ed Cea SA. Vol V nº 6. Diciembre 1992; 448-454.
- Ishizaka K et al. Physicochemical properties of human reaginic antibody IV. Presence of unique immunoglobulin as a carrier of reaginic activity. J Immunol 1966; 97:75-80.
- Gooryear HM, Spowart K, HARPER JI. "Wet-wrap" dressings for the treatment of atopic eczema in children. Br J Dermatol. 1991; 125:604.
- Hammar H. Provocation with cow's milk and cereals in atopic dermatitis. Acta Derm Venereol (Stockh) 1977; 57:159-163.
- Hanifin JM y Rajka G. Diagnostic features of atopic dermatitis. Acta Derm Venereol (Stockh) 1980 (suppl); 92: 44-47.
- Hanifin JM: Atopic dermatitis. En: Marks, R. Eczema. Editorial Martin Duniz. Londres, 1992; 77-102.
- Hanifin JM, Schneider LC, Leuhg D, Ellis CN, Jaffe HS y cols. Recombinant interferon gamma therapy for atopic dermatitis. J Am Acad Dermatol. 1993, 28:189-197.
- Leung DY, Rhodes AR, Geha RS, Schneider L, RING J. Atopic Dermatitis (Atopic eczema); en Dermatology in General Medicine. Ed. Mc Graw-Hill. New York. 1993; 1453-1564.
- Rasmussen, JE. Management of atopic dermatitis. Allergy, 1989; 44 Supl.9:108-113.
- Panconesi E y Hautman G. Aspectos psicósomáticos de la Dermatitis Atópica. Monografías de Dermatología. F. Camacho. Ed. Cea SA. Vol V nº 6. Diciembre 1992; 428-439.

- Rajka G. Essential aspects of atopic dermatitis. Ed. Springer Verlag. Berlin 1989.
- Rajka G. Clínica de la Dermatitis Atópica. Monografías de Dermatología, F. Camacho. Ed. Cea SA. Vol V nº 6 Diciembre 1992;419-427.
- Shmunes E. Contact Dermatitis in Atopic Individuals. Dermatologic Clinics, 1984; Vol 2, nº 4:561-566.
- Vanjoost T, Stolz E, Huele F: Efficacy of low dose cyclosporine in severe atopic disease. Arch Dermatol. 1987;123:166-167.
- Vickers CFH. The natural history of atopic eczema. Acta Derm Venereol. (Stockh) 1980 (Suppl); 92:113-118.

PSORIASIS INFANTIL

Lluís Puig Sanz

DEFINICION

La psoriasis es una dermatosis inflamatoria pápulo-descamativa crónica caracterizada por un trastorno en la proliferación y diferenciación epidérmicas y un infiltrado inflamatorio de predominio dérmico. Existen múltiples variantes clínicas que se distinguen por la morfología y distribución de las lesiones. La forma más frecuente es la psoriasis vulgar, que se caracteriza por placas eritemato-descamativas localizadas principalmente en las superficies de extensión, codos, rodillas, región retroauricular, cuero cabelludo y uñas. Las lesiones de psoriasis presentan a menudo el fenómeno de Köebner o respuesta isomórfica, es decir, la aparición de lesiones en los puntos de traumatismo. Además de la psoriasis vulgar o en placas, existen otras formas clínicas correspondientes a variantes morfológicas o topográficas, tales como la psoriasis guttata, la psoriasis pustulosa, la psoriasis eritrodérmica; la artropatía psoriásica representa la manifestación extracutánea más frecuente de psoriasis.

HISTORIA

La primera descripción de una dermatosis que se puede reconocer actualmente como psoriasis se atribuye a Celso (25 a.C.-45 d.C.), quien la incluyó dentro del impétigo en su "*De re medica*", a principios de nuestra Era. El término "psoriasis" (del griego *psora*, prurito) fue utilizado por primera vez por Galeno (133-200 d.C.), aunque probablemente hacía referencia en su descripción a la dermatitis seborreica. Hipócrates agrupó a la psoriasis entre las dermatosis descamativas (*lopoi*). La confusión nosológica persistió hasta el siglo XVIII, y los psoriásicos sufrían a menudo el mismo destino que los leprosos.

La primera descripción correcta de la psoriasis y sus diversas formas clínicas se debe a Willan, en 1809, aunque no se distinguieron claramente de la lepra hasta 1841, gracias a la autoridad de Hebra. Posteriormente, Auspitz (1835-1886) describió adecuadamente los aspectos histológicos de la psoriasis e introdujo los términos "acantosis" y "paraqueratosis".

Durante el siglo pasado se establecieron la mayoría de las formas clínicas de la psoriasis, tal como las conocemos hoy en día. Radcliffe Crocker en 1903 describía las siguientes variantes clínicas: las lesiones individuales de la psoriasis *punctata* estaban formadas por pápulas aplanadas puntiformes, que tendían a crecer hasta alcanzar el tamaño de gotas de agua, correspondientes a la psoriasis *guttata*; el crecimiento progresivo de las lesiones determinaba la denominación de psoriasis *nummularis* o *discoidea*; cuando la confluencia de varias placas determinaba la afectación de la mayor parte de una extremidad o del tronco, se aplicaba la denominación de psoriasis *diffusa*, y cuando era generalizada, se denominaba psoriasis *universalis*. La involución de la enfermedad se inicia en el centro de la placa, dando lugar a lesiones anulares correspondientes a la psoriasis *circinata*. La presencia de lesiones recalcitrantes, con escamas adherentes, fisuración y engrosamiento, se denominaba psoriasis *inveterata*, y cuando las escamas se disponían formando montículos cónicos, semejantes a valvas de molusco, la variante de la enfermedad se denominaba psoriasis *rupiácea*.

El fenómeno de Köebner se describió en 1872, y la disposición lineal de las lesiones se conocía como psoriasis *striata*. Cuando las lesiones se presentaban como placas eritematosas brillantes, de aspecto inflamatorio, finamente descamativas y con bordes mal definidos, la enfermedad se denominaba psoriasis *acuta*.

La psoriasis pustulosa generalizada fue descrita por Von Zumbusch en 1910, y las formas localizadas, con diversas denominaciones y sutiles diferencias clínicas, por Radcliffe Crocker y Hallopeau, a finales del siglo pasado. En 1930 se inicia una discusión respecto de la situación nosológica de las diversas formas de (psoriasis) pustulosa de localización acral (dermatitis *repens* de Radcliffe Crocker, acrodermatitis continua de Hallopeau, psoriasis pustulosa de Barber, pustulosis palmoplantar, bacteriide pustulosa de Andrews, etc.), que hasta cierto punto persiste en la actualidad.

A finales del siglo pasado también se conocían perfectamente las caracte-

rísticas de la onicopatía psoriásica y las posibles variaciones morfológicas de la enfermedad de acuerdo con su localización (palmoplantar, flexural-genital o en cuero cabelludo).

En conclusión, los grandes morfólogos del siglo pasado y del primer tercio del presente habían descrito la práctica totalidad de los aspectos clínicos de la psoriasis, y los avances producidos en los últimos 50 años hacen referencia principalmente a la histopatología, al desarrollo de hipótesis fisiopatológicas y a la terapéutica, especialmente mediante modalidades de tratamiento sistémico.

INCIDENCIA Y EPIDEMIOLOGIA

La prevalencia de la psoriasis varía en diferentes poblaciones; entre la población adulta europea se estima en un 1-3 %, afectando por igual a ambos sexos. A diferencia de lo que ocurre en la edad adulta, tanto en la infancia como en la adolescencia, la psoriasis es más frecuente en el sexo femenino, y parece iniciarse antes en las chicas; por debajo de los 16 años, la proporción mujeres/varones es de 2:1.

La distribución de la edad de inicio en ambos sexos es bimodal, con dos distribuciones gaussianas que se separan hacia la edad de 40 años en dos grupos, uno de inicio precoz y otro de inicio tardío; estos datos son compatibles con la hipótesis de que existen dos genotipos distintos para la psoriasis. La incidencia máxima de psoriasis (edad de presentación) se produce antes de los 20 años, representando el 35 % de todos los casos. En al menos de un 10 a un 15 % de los casos, según las series, la psoriasis se presenta antes de los 10 años. En el 2 % de los pacientes la enfermedad se inicia en los primeros 3 años de vida, habiéndose descrito, aunque raramente, la presentación congénita de la psoriasis, especialmente en forma de eritrodermia.

La psoriasis representa el 4 % de todas las dermatosis que se observan en pacientes de menos de 16 años. En los niños la forma más frecuente es la psoriasis en placas (53 % de los casos), mientras que la psoriasis *guttata* representa aproximadamente el 34 % de los casos de psoriasis en la infancia.

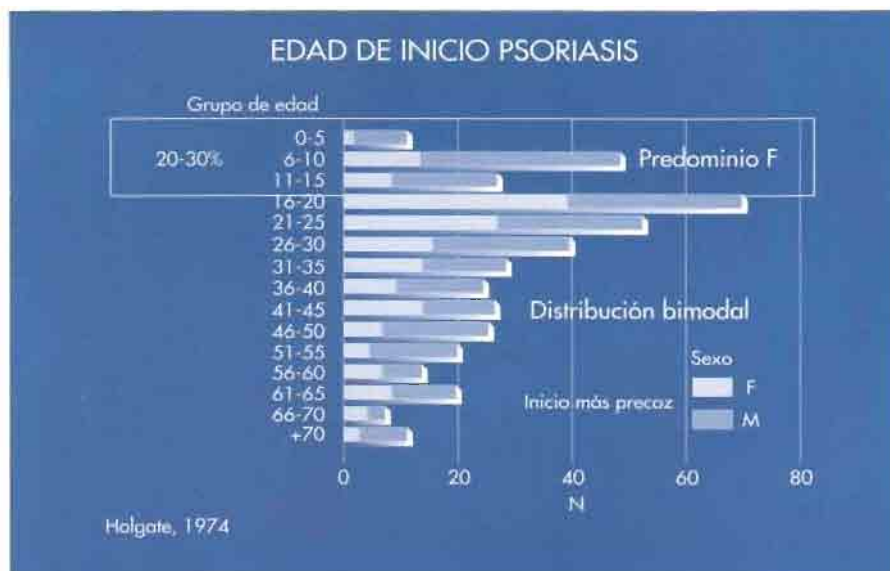


Fig. 1. Distribución de los pacientes con psoriasis según la edad de inicio y el sexo, según Houet (1964).

GENETICA

La predisposición al desarrollo de psoriasis se transmite genéticamente, aunque se discute el mecanismo de transmisión. Existen antecedentes familiares de psoriasis en el 35 % de los pacientes. La manifestación de la enfermedad depende en parte del sexo del progenitor afecto, siendo más frecuente cuando es el padre, lo que constituye una evidencia en favor de la impronta genómica de un gen principal que determinaría la psoriasis. Las modificaciones epigenéticas en los tejidos somáticos de un gen predisponente principal, de las que la impronta genómica constituye un caso particular, podrían determinar diferencias en cuanto a la actividad de la psoriasis y explicar el curso clínico a menudo impredecible de la enfermedad.

Los estudios en parejas de gemelos han demostrado una concordancia del 65-70 % en gemelos monozigóticos y del 15-20 % en gemelos dizigóticos.

Los estudios de antígenos de histocompatibilidad efectuados a partir de la década de los setenta han demostrado una asociación con la presencia de HLA-Cw6, HLA-B13, HLA-B16, HLA-B17 y HLA-DR7. Los primeros estudios demostraron la existencia de una asociación con los antígenos B13 y B17, que presentan ligamiento genético entre sí. Posteriormente se ha propuesto que la asociación primaria en la psoriasis es con el HLA-Cw6, al que van ligados los dos anteriores, y, por otra parte, el HLA-DR7, que es otro determinante independiente de la susceptibilidad. Los estudios genotípicos indican que los factores genéticos intervienen en la expresividad clínica de la psoriasis; los pacientes con psoriasis flexural no presentan una frecuencia elevada de B13 o B17, pero sí del alelo B41. El alelo B13 se asocia con un inicio precoz de la enfermedad y las exacerbaciones relacionadas con infecciones estreptocócicas. La incidencia de B13 y B17 es normal en los enfermos con variantes pustulosas de psoriasis, mientras que en los pacientes con artropatía tipo espondilitis anquilopoyética existe una asociación significativa con el antígeno HLA-B27.

En base a estos estudios se ha postulado recientemente la existencia de, al menos, dos formas distintas de psoriasis no pustulosa: los pacientes de tipo I frecuentemente presentan antecedentes familiares de psoriasis, inicio precoz y desequilibrio de ligamiento con los HLA-Cw6, B13 y Bw57, mientras que la psoriasis de tipo II se manifiesta en la quinta década de la vida y se asocia frecuentemente a los antígenos Cw2 y B27. En determinadas formas de psoriasis familiar se ha identificado recientemente, mediante estudios de seguimiento con microsátelites polimorfos, un locus de susceptibilidad situado en el extremo distal del brazo largo del cromosoma 17.

CLINICA

En todas las variantes de psoriasis las lesiones tienden a caracterizarse por su uniformidad y su tendencia a la simetría.

PSORIASIS VULGAR EN GRANDES PLACAS

Las lesiones de la psoriasis vulgar son placas eritematodescamativas, bien delimitadas, localizadas en los codos, las rodillas y el cuero cabelludo, extendiéndose lentamente a grandes áreas del tronco, las extremidades e incluso a las uñas. En los estadios iniciales las placas son poco descamativas, con frecuencia eritematosas, aunque la coloración es menos rojiza que en los adultos y no se aprecia, por lo general, la coloración violácea que puede observarse en las piernas. Las escamas son habitualmente plateadas y se han comparado a la mica. El rascado sistemático de las lesiones incipientes da lugar a un piqueteado hemorrágico o signo de Auspitz, que se corresponde con la hemorragia de los vasos de las papilas dérmicas.

En la edad pediátrica, las lesiones de la psoriasis en placas tienen frecuentemente un aspecto eczematoide, pudiendo confundirse con procesos tales como eczema seborreico, pitiriasis rosada de Gibert y tinea corporis, aunque la evolución, la respuesta al tratamiento y en algunos casos la práctica de biopsias permiten confirmar el diagnóstico. Las lesiones activas de psoriasis en placas pueden presentar un discreto halo eritematoso, mientras que la involución de las placas da lugar al denominado anillo de Woronoff en la periferia o al blanqueamiento central de las lesiones. Cualquiera de estos signos permite monitorizar la respuesta al tratamiento.

Las localizaciones más frecuentes de la psoriasis vulgar en placas son los codos, las rodillas, la región retroauricular y el cuero cabelludo, pudiéndose afectar las superficies extensoras de las extremidades, el dorso de las muñecas o el tronco. Como forma de inicio en los lactantes se afectan con frecuencia el área del pañal y las regiones intertriginosas. En la psoriasis rupiácea, las lesiones son muy hiperqueratósicas, semejando la concha de una ostra o una lapa. Esta forma es poco frecuente en niños, a diferencia de lo que ocurre en los adultos o ancianos que descuidan su aspecto físico. El prurito, las excoriaciones y la impetiginización de las lesiones tampoco son muy frecuentes en la edad infantil. En cambio, la psoriasis en placas de pequeño tamaño, de aspecto eczematoide, o psoriasis numular, sí representa una variante clínica relativamente frecuente en la edad pediátrica.

PSORIASIS GUTTATA

La psoriasis guttata constituye la forma de presentación más frecuente en la infancia, y debe diferenciarse de la psoriasis en pequeñas placas o numular por el carácter más eruptivo y el menor tamaño de las lesiones, así como la mejor respuesta al tratamiento en la primera. Las lesiones de la psoriasis guttata son pápulas eritemato-descamativas de 3 a 10 mm de diámetro, de forma redondeada u oval, asintomáticas o ligeramente pruriginosas, y que, por lo general, aparecen de forma súbita, con distribución generalizada bilateral irregularmente simétrica. En los estadios iniciales plantea problemas de diagnóstico diferencial con toxicodermias, pitiriasis rosada de Gibert y pitiriasis liquenoide.

En los estadios iniciales el estudio anatomopatológico no demuestra, por lo general, una hiperplasia psoriasiforme de la epidermis, pero puede ser de utilidad con fines de diagnóstico diferencial. El inicio del brote frecuentemente guarda relación temporal (15 días aproximadamente) con un cuadro de faringoamigdalitis o con otras infecciones estreptocócicas. Las lesiones tienden a hacerse más descamativas y pueden adquirir un aspecto francamente psoriásico, pasando de una forma imperceptible a una forma en placas pequeñas con lesiones persistentes en localizaciones habituales tales como los codos, las rodillas y el cuero cabelludo.

PSORIASIS ANULAR O CIRCINADA

La confluencia de placas de pequeño tamaño, dando lugar a un patrón circinado se conoce como psoriasis anular de Lapière-Millian, y representa una variante morfológica que en ocasiones presenta cierta resistencia al tratamiento tópico.

PSORIASIS FOLICULAR O ESPINULOSA

Existe una forma folicular muy infrecuente que puede presentarse en forma de placas de distribución asimétrica, localizadas en el tronco, los muslos, las piernas o los brazos, o como psoriasis espinulosa, con placas formadas por confluencia de lesiones foliculares distribuidas en los codos y las rodillas, que pueden plantear un problema importante de diagnóstico diferencial con la pitiriasis rubra pilar en su variante localizada juvenil. En algunos pacientes con psoriasis guttata o en placas pequeñas pueden aparecer lesiones puntiformes de distribución folicular, especialmente cuando existe una queratosis pilar asociada.



Fig. 2. Psoriasis folicular localizada en las rodillas, que plantea el diagnóstico diferencial con pitiriasis rubra pilar localizada.

PSORIASIS PUSTULOSA

La psoriasis pustulosa es poco frecuente en la infancia. Se han descrito menos de 100 casos de psoriasis pustulosa generalizada en la infancia, de los que menos de la mitad se han presentado en la primera década de la vida. Sin embargo, se han publicado por lo menos 2 casos de psoriasis pustulosa generalizada congénita. La psoriasis pustulosa generalizada afecta con mayor frecuencia a los varones, en una proporción de 3 a 2. La psoriasis pustulosa generalizada de la infancia habitualmente no se ve precedida por lesiones de psoriasis vulgar (lo que se describe en menos del 12 % de los casos), existiendo en aproximadamente el 30 % de los casos un diagnóstico previo de dermatitis seborreica o del pañal.

La psoriasis pustulosa generalizada tipo Von Zumbusch se caracteriza por episodios agudos intermitentes de fiebre y cuadro tóxico, que se asocian a la presencia de niveles elevados de TNF α y otras citocinas, y se acompañan de brotes de pústulas generalizadas que tienden a resolverse con descamación en 3 a 4 días. Se produce con mayor frecuencia en niños de 2 a 10 años que posteriormente tienden a desarrollar una psoriasis vulgar.

En la psoriasis pustulosa generalizada anular el curso es subagudo o crónico, con lesiones anulares de reborde pustuloso, eritematoso y descamativo.

Este tipo de psoriasis pustulosa suele comenzar en niños mayores, con una edad promedio de 11 años. Estos pacientes tienden a presentar brotes generalizados, con menor sintomatología general que en la psoriasis de Von Zumbusch, y que tienden a hacerse menos frecuentes en la adolescencia.

Es difícil plantear una separación clara entre las dos variantes de psoriasis pustulosa generalizada, puesto que se han descrito formas de paso entre ambas; sin embargo, sí es importante diferenciarlas de las pústulas que aparecen sobre una psoriasis vulgar o anular, por lo general secundarias a un tratamiento impestivo con alquitranes u otros irritantes o a la suspensión de un tratamiento corticoesteroide tópico potente. De forma similar, la suspensión de la corticoterapia sistémica se asocia con frecuencia a brotes de psoriasis pustulosa generalizada, lo que constituye una justificación adicional para la absoluta contraindicación de esta forma de tratamiento en la psoriasis, muy especialmente en la edad infantil.

La psoriasis pustulosa localizada puede manifestarse en varias formas, tales como la acrodermatitis pustulosa, que puede presentar tendencia a la afectación simétrica y persistente (acrodermatitis continua de Hallopeau) o tener un carácter más limitado (dermatitis repens de Radcliffe Crocker) y en ocasiones afecta a un solo dedo, con pustulación esporádica; cabe diferenciar esta forma localizada de un eczema, una dactilitis distal o un panadizo herpético, y la evolución clínica acaba demostrando su auténtica naturaleza psoriásica.

Se han descrito algunos casos de psoriasis pustulosa palmo-plantar tipo Barber en niños, acompañada o no de lesiones pustulosas generalizadas tipo Von Zumbusch. Cabe plantear en algunos casos el diagnóstico diferencial con la acropustulosis infantil, que constituye un proceso autolimitado en el lactante, relacionado en muchos casos con una parasitación por *Sarcoptes scabiei* y que no tiene relación alguna con la psoriasis pustulosa.

PSORIASIS ERITRODERMICA

La psoriasis eritrodérmica exfoliativa constituye una dermatosis generalizada infrecuente, que puede aparecer como forma de inicio de la psoriasis o como complicación de una forma crónica secundaria a una quemadura solar, una exposición excesiva a los rayos ultravioleta, un tratamiento tópico agresivo o una infección sistémica bacteriana o vírica. La piel se afecta en su práctica totalidad, con eritema intenso, exfoliación masiva y trastornos asociados de la termorregulación, el equilibrio hidroelectrolítico y el sistema cardiovascular.

La psoriasis eritrodérmica en los niños es muy poco frecuente; habitualmente se presenta como generalización de una psoriasis persistente o acompañando a una psoriasis pustulosa. Puede aparecer de forma congénita, asociándose con cierta frecuencia a la presencia de antígeno HLA-B17. La psoriasis eritrodérmica congénita representa una de las formas más graves de psoriasis, y se caracteriza por la cronicidad y la resistencia al tratamiento. Representan complicaciones de esta infrecuente forma de presentación de la

psoriasis el retraso del crecimiento, la aparición de pustulosis y sobreinfecciones y el inicio precoz de una artropatía. La psoriasis eritrodérmica congénita plantea problemas importantes de diagnóstico diferencial con algunas eritrodermias ictiosiformes no ampollosas, así como con diversos eczemas, dermatitis del pañal, dermatitis seborreica, candidiasis y otras causas de eritrodermia congénita. Si bien frecuentemente existen antecedentes familiares de la enfermedad, se han publicado series de pacientes de psoriasis congénita sin antecedentes familiares de psoriasis.

VARIANTES TOPOGRAFICAS

Psoriasis del cuero cabelludo

La psoriasis del cuero cabelludo se presenta aproximadamente en el 80 % de los casos. Aparecen placas gruesas con descamación plateada en el borde de implantación del cuero cabelludo, y pueden afectar en forma difusa todo el cuero cabelludo, especialmente la región occipital. La pitiriasis o falsa tiña amiantácea representa, para muchos autores, una variante de psoriasis del cuero cabelludo; dicha denominación hace referencia a una escama adherente con aspecto de asbesto, con escaso eritema en su base, refractaria al tratamiento y sin relación alguna con una infección fúngica.

La psoriasis del cuero cabelludo se manifiesta en los niños como placas descamativas de pitiriasis seborreica o falsa tiña amiantácea, cuya histología casi siempre es eczematosa pero puede ser psoriásica. Una vez descartada una infección fúngica, el diagnóstico de falsa tiña amiantácea no permite establecer un pronóstico por lo que respecta a la aparición de psoriasis en otras localizaciones, aunque en muchos casos puede ser la primera manifestación de la enfermedad, en especial cuando la base de las lesiones es inflamatoria y se acompaña de depresiones ungueales y de antecedentes familiares de psoriasis. Aunque clásicamente se considera que la psoriasis no es una causa de alopecia, a menos que exista sobreinfección o rascado, recientemente se han publicado series limitadas que permiten afirmar la posibilidad de una alopecia psoriásica del cuero cabelludo, como complicación infrecuente de la psoriasis en esta localización. En la parte posterior del cuello de niños menores de 1 año puede presentarse una dermatitis eritematosa en forma de una placa de bordes bien delimitados, indistinguible de una psoriasis y que puede representar la primera y la única manifestación de la enfermedad.

Psoriasis facial

Después del cuero cabelludo, la cara representa la localización más frecuente de la psoriasis en los niños, pudiendo convertirse durante meses o años en la única manifestación de la enfermedad; en los adultos la psoriasis facial se ha descrito como un indicador de mal pronóstico y resistencia al tratamiento con tendencia a la distribución en las áreas seborreicas, en lo que representaría un fenómeno de Köebner y se ha dado en llamar seborriasis. En los niños puede afectarse cualquier zona de la cara, siendo localizaciones frecuentes las cejas, los pliegues nasolabiales y la parte alta de la frente junto a la línea de implantación del cabello, aunque también se afectan con menor frecuencia la parte baja de la frente, las mejillas, el mentón, los labios y la región perioral.

Las lesiones de queilitis comisural pueden representar una variante de psoriasis mínima que constituye la única manifestación de la enfermedad durante mucho tiempo. La afectación de los párpados puede confundirse con una blefaritis seborreica, aunque se acompaña con frecuencia de una queilitis comi-

sural, que aparece excepcionalmente en la dermatitis seborreica. En general las lesiones son bilaterales y se asocian con frecuencia a la presencia de otras lesiones de psoriasis.

Psoriasis invertida o flexural

En los lactantes puede presentarse la psoriasis con afectación del área del pañal, siendo difícil el diagnóstico diferencial con una dermatitis seborreica. En algunos lactantes con dermatitis irritativa del pañal y dermatitis seborreica infantil las lesiones pueden mostrar características clínicas psoriasiformes, que podrían tener un mayor riesgo de desarrollar una psoriasis en el futuro. Puede estar indicada la práctica de una biopsia con fines de confirmación histológica del diagnóstico.

La psoriasis invertida o flexural afecta las áreas intertriginosas y puede representar un fenómeno de Köebner en zonas irritadas por la fricción, la humedad, y las frecuentes sobreinfecciones por *Candidas* o estafilococos. Las placas de psoriasis en los pliegues son habitualmente lesiones eritematosas de coloración uniforme y bordes bien definidos, aspecto frecuentemente macerado y con posible formación de fisuras, sobre todo en la zona perianal y en el surco interglúteo, cuya localización única representa el signo de Brunsting y puede contribuir al diagnóstico de la psoriasis. Histológicamente, esta forma de psoriasis presenta mínima hiperqueratosis y frecuente espongirosis de la epidermis, lo que obliga a la práctica de cultivos y ocasionalmente pruebas epicutáneas con vistas al diagnóstico diferencial.

Psoriasis ungueal

La afectación ungueal se produce en un 25-50 % de los casos en la edad pediátrica, aunque raramente constituye la manifestación inicial de la enfermedad. La alteración más frecuente es la presencia de piqueteado en una sola uña o unas pocas, lo que puede representar una manifestación muy sutil de psoriasis. Por lo general se observan pequeñas depresiones de disposición irregular y menos de 1 mm de diámetro, aunque pueden observarse defectos de la lámina ungueal de mayor tamaño. Las depresiones se forman durante el proceso de queratinización de la lámina ungueal, como consecuencia de lesiones intermitentes en la porción de la matriz que forma la capa superficial de la lámina ungueal. El piqueteado ungueal psoriásico es muy característico, pero debe distinguirse de las depresiones puntiformes que se observan en la alopecia areata, la dermatitis atópica y, ocasionalmente, el liquen plano.

También pueden observarse otras alteraciones ungueales tales como onicolisis (separación de la lámina y el lecho ungueales), hiperqueratosis subungueal (debida a psoriasis del hiponiquio y el lecho ungueal) y las características "manchas de aceite" subungueales, que se presentan en forma de una decoloración amarillenta marrón en el borde proximal de la onicolisis, y contribuyen al diagnóstico diferencial de la psoriasis con las onicomycosis y la tinea unguum.

Psoriasis de las mucosas

La afectación de las mucosas por la psoriasis es infrecuente. En el glande y la vulva, las lesiones de psoriasis se manifiestan, por lo general, en forma de máculas eritematosas poco descamativas, pero bien delimitadas. La lengua geográfica consiste en una alteración inflamatoria benigna de la lengua, caracterizada por placas eritematosas depapiladas en el dorso de la lengua, rodeadas por un borde ligeramente sobreelevado de color blanco grisáceo, y cuya configuración varía constantemente formando patrones similares a los de un mapa. La lengua geográfica, que puede detectarse hasta en el 15 % de la población infantil y es más frecuente en niños menores de 4 años, puede asociarse a psoriasis, en especial a las formas pustulosas de esta enfermedad.

FORMAS DE PSORIASIS MINIMA COMO PRIMERA MANIFESTACION EN LA EDAD PEDIATRICA

Con cierta frecuencia se observan lesiones interdigitales con aspecto de tinea pedis. La infección interdigital por dermatofitos, aunque posible, es rara antes de la pubertad. La aparición de lesiones con aspecto de tinea pedis, especialmente cuando se extienden por el dorso del pie, que persisten pese al tratamiento y al resultado negativo de los exámenes micológicos obligan a sospechar la presencia de una psoriasis en el paciente pediátrico.

Anteriormente se han mencionado las lesiones de aspecto semejante a queilitis angular o comisural, que pueden presentar una forma de inicio durante mucho tiempo localizada en esta región.

Lesiones mínimas de falsa tiña amiantácea: como ya se ha mencionado anteriormente, en la infancia muchos casos de psoriasis se ven precedidos durante años por un cuadro semejante a la falsa tiña amiantácea.

La acrodermatitis pustulosa representa casi siempre una forma de psoriasis pustulosa localizada incipiente. Por lo general, son lesiones confinadas a un solo dedo o a unos pocos, caracterizadas por brotes de pequeñas pústulas que se resuelven con una exfoliación de la punta del dedo y los márgenes de las uñas, frecuentemente asociada a distrofia de la lámina ungueal adyacente.

La paraqueratosis pustulosa de Hjörth debe considerarse en muchos casos como una variante de este cuadro, localizada y persistente, que a menudo se acaba acompañando de otras manifestaciones de psoriasis.

Las lesiones de aspecto eczematoso y fisurado localizadas en las palmas y en las plantas, o en los pulpejos de los dedos, pueden constituir la única expresión de psoriasis en el paciente pediátrico durante muchos años. Frecuentemente representan una variante de dermatosis plantar juvenil en el paciente atópico, pero en algunos casos, frecuentemente con antecedentes familiares de psoriasis, acaban añadiéndose otras manifestaciones de psoriasis en el cuero cabelludo, los pliegues o la región facial, lo que decanta hacia el



Fig. 3. Psoriasis mínima con afectación palpebral en una niña de 5 años.

diagnóstico de psoriasis palmo-plantar con fenómeno de Köebner en un paciente atópico.

La tinea unguium es extremadamente rara antes de la pubertad, por lo que cuando se observen casos aislados en pacientes menores de 12 años debe tenerse siempre en cuenta la posibilidad de una psoriasis ungueal incipiente. En este contexto debe tenerse en cuenta dos diagnósticos alternativos: liquen plano ungueal y alopecia areata de la uña.

La psoriasis espinulosa, que ya se ha descrito anteriormente como una variante de psoriasis folicular, se localiza con mayor frecuencia en los codos y las rodillas. Cuando coexiste con psoriasis palmo-plantar, puede ser muy difícil de distinguir de una pitiriasis rubra pilar. También deben plantearse los diagnósticos de liquen espinuloso y liquen escrofuloso, que no tienden a presentar la localización en codos y rodillas anteriormente mencionada. En algunos pacientes, puede observarse la diseminación de lesiones de psoriasis espinulosa hacia los muslos y los brazos, que acaban dando lugar a placas de psoriasis numular o vulgar, o a la variante eczematosa de psoriasis.

La afectación de las mucosas es rara en la psoriasis infantil; pueden observarse máculas blanquecinas de aspecto serpiginoso localizadas en la lengua y la mucosa bucal (lengua geográfica). La afectación de las mucosas es mucho más frecuente en los pacientes con las formas generalizadas de psoriasis pustulosa. También puede afectarse la mucosa vaginal. Sin embargo, en algunos casos, la lengua geográfica puede ser durante muchos años la primera y única manifestación de psoriasis en la infancia.

Artropatía psoriásica

La artropatía psoriásica es la complicación más importante de la psoriasis y su prevalencia se estima en un 1-7 % de los pacientes. Se trata de artritis seronegativas, habiéndose descrito 5 patrones que se pueden presentar aisladamente o de forma combinada. La forma más frecuente es una oligoartritis distal erosiva simétrica de los dedos de las manos y los pies que se asocia frecuentemente con afectación ungueal. Otra variante es indistinguible de una artritis reumatoide seronegativa; la artritis mutilante es una forma rápidamente progresiva y deformante, con erosiones y osteolisis que afectan a las pequeñas articulaciones de las manos, los pies y el esqueleto axial. Se han descrito, asimismo, mono y oligoartritis de grandes articulaciones y espondilitis anquilopoyética, que se asocia a la presencia del antígeno HLA-B27.

La artritis psoriásica infantil es infrecuente, pero se han publicado varias series extensas. Puede definirse como una artritis inflamatoria que se inicia antes de los 16 años de edad y se asocia a psoriasis, precediendo el inicio de la misma o apareciendo en los 15 años siguientes, por lo general con factor reumatoide negativo. En la mayoría de las publicaciones se observa un predominio femenino (3:2) en los pacientes de edad pediátrica. La edad de máxima incidencia en cuanto al inicio de la artritis se encuentra alrededor de la pubertad (9 a 12 años de edad). En la mitad de los casos puede recogerse un antecedente familiar de psoriasis, que puede ser de gran utilidad con fines diagnósticos. En una serie de 60 pacientes, la artritis precedió a las lesiones cutáneas de psoriasis en 26, la sucedió en 25 y tuvo un inicio simultáneo en 9 casos.

El diagnóstico de las lesiones en el paciente infantil puede verse dificultado por el frecuente carácter atípico de las mismas, anteriormente mencionado. En la mayoría de los pacientes se observa piqueteado ungueal, y psoriasis en placas en la mitad de los casos, siendo relativamente infrecuente la psoriasis guttata en este subgrupo de pacientes.

Muchos casos de artropatía psoriásica infantil son diagnosticados inicialmente como artritis reumatoide juvenil. Al igual que en los adultos, la afectación articular es, por lo general, asimétrica y monoarticular u oligoarticular; durante los primeros 3 meses sólo en uno de cada cuatro pacientes se produce una afectación de más de 5 articulaciones. En más del 50 % de los casos se afecta una sola articulación, por lo general la rodilla, mientras que en el 12 % de los pacientes se observa una artritis interfalángica monoarticular con afectación de la vaina tendinosa. El inicio de la artritis suele ser agudo, pero raramente se asocia a una infección de las vías respiratorias. Posteriormente puede desarrollarse una artritis poliarticular.

Es frecuente la afectación de las articulaciones interfalángicas distales, de las vainas tendinosas y el desarrollo de dedos en salchicha. También pueden existir síntomas de sacroileítis clínica o radiográfica. El inicio de la artropatía en la infancia puede ser agudo. Por lo general, la artritis psoriásica juvenil no se acompaña de las manifestaciones sistémicas que frecuentemente se asocian a la artritis reumatoide juvenil, tales como fiebre, linfadenopatía, hepatoesplenomegalia y afectación cardiovascular. En la mayoría de los pacientes la acti-

vidad de la enfermedad es intermitente y parece regresar con el tiempo. El pronóstico a largo plazo es, por lo general, bueno, con escasas o nulas secuelas articulares. Al igual que en los adultos, la iridociclitis constituye la manifestación extraarticular más frecuente de la enfermedad y puede presentarse hasta en un 9 % de los pacientes.

HALLAZGOS DE LABORATORIO

Si bien no se encuentran alteraciones específicas en las formas de psoriasis en placas y guttata, cuando la enfermedad es extensa pueden encontrarse elevaciones en los niveles de ácido úrico y un aumento en la excreción urinaria de metabolitos de los ácidos nucleicos y neopterina, que pueden utilizarse para monitorizar la respuesta al tratamiento. Se ha descrito la existencia de alteraciones en los lípidos y un aumento en la actividad de la ciclooxigenasa plaquetar, que explicarían en parte el mayor potencial trombogénico y aterogénico que presentan algunos pacientes con psoriasis. En la población pediátrica se ha descrito recientemente una elevación en los niveles de colesterol total y en el cociente colesterol total/apoproteína B con respecto a los controles sanos.

En las exacerbaciones agudas pueden encontrarse elevaciones de la VSG, que en las formas postestreptocócicas pueden asociarse a niveles elevados de antistreptolisina O, y en las formas eritrodérmicas pueden detectarse las alteraciones analíticas propias del trastorno metabólico generalizado que representan, con alteraciones hidroelectrolíticas, hipoalbuminemia, hiposideremia e hipofolatemia, etc.

HISTOPATOLOGIA

Los rasgos histológicos definidos como característicos de psoriasis son la hiperplasia epidérmica de "tipo psoriasiforme" que consiste en una acantosis epidérmica regular con crestas interpapilares anchas en su base, que llegan a confluir con las contiguas, y estrechas en la porción alta, acompañadas de un adelgazamiento del grosor de la epidermis suprapapilar. En la epidermis existe hiperqueratosis con paraqueratosis que tiende a ser confluyente y suele coincidir con focos de hipogranulosis. También se observa un infiltrado linfoide perivascular superficial y en dermis papilar, en torno a vasos capilares dilatados, e infiltración epidérmica por leucocitos polimorfonucleares que dan lugar a las "pústulas espongiiformes de Kogoj" y a los "microabscesos de Munro", considerados como unos de los rasgos más típicos de la psoriasis. La pústula espongiiforme de Kogoj está formada por un pequeño número de neutrófilos (generalmente de 2 a 5) en un foco de espongiosis epidérmica y el microabsceso de Munro es una pústula córnea de pequeño tamaño.

La imagen histológica clásica de la psoriasis, con el característico patrón de hiperplasia psoriasiforme, sólo se encuentra en lesiones maduras, correspondientes a placas estables de semanas a meses de evolución. Las lesiones incipientes de psoriasis, especialmente cuando asientan sobre piel clínicamente normal, tienen un aspecto histológico diferente de las anteriores, y ni siquiera psoriasiforme.

Lesiones incipientes. En la última década se ha estudiado con detalle la evolución histológica de las lesiones psoriásicas, desde su manifestación más incipiente, correspondiente a máculas puntiformes de superficie lisa. En estas lesiones los cambios epidérmicos son mínimos, pero se observa un infiltrado inflamatorio, cuya composición es objeto de debate: para algunos autores el tipo celular predominante son los leucocitos polimorfonucleares, mientras que para otros las fases precoces del infiltrado se caracterizan por un marcado predominio linfomonocitario.

Recientemente, Brody ha descrito detalladamente la evolución de las lesiones incipientes de la psoriasis guttata eruptiva aguda, destacando la desgranulación de los mastocitos presentes en la dermis como uno de los acontecimientos más precoces.

Los primeros estudios de las alteraciones estructurales más precoces en la psoriasis se basaron en la toma de biopsias de lesiones inducidas por traumatismo mecánico (fenómeno de Köebner), lo que proporciona un modelo reproducible de seguimiento evolutivo, pero impide la evaluación por separado de los cambios histológicos propios de la psoriasis de los secundarios al efecto del traumatismo. Posteriormente se ha utilizado un modelo experimental que saca partido del fenómeno de rebote que se produce en las lesiones de psoriasis tratadas con corticoides potentes (propionato de clobetasol bajo oclusión durante unos 6 a 10 días) al suspender el tratamiento.

En este modelo, los cambios más precoces se observan en las vénulas poscapilares de la dermis, con alteraciones de las células endoteliales, en forma de hinchazón y aparición de fenestraciones, y aumento en el número de mastocitos, que muestran signos de desgranulación. Al cabo de algunas horas se observan macrófagos activados, que constituyen el primer tipo celular que emigra hacia la dermis. La presencia de macrófagos se asocia a cambios ultraestructurales caracterizados por la aparición de edema intercelular y la desaparición de los complejos de tonofilamentos de los desmosomas, que parecen ser secundarios. La ausencia de alteraciones en los hemidesmosomas y la unión dermoepidérmica contrasta con la intensa afectación de los desmosomas. En una fase más tardía se observa exocitosis de leucocitos polimorfonucleares y macrófagos.

Antes de que los leucocitos polimorfonucleares hagan su aparición, se inicia la respuesta proliferativa epidérmica que se traduce por un incremento del número de células en estadio premitótico y en mitosis (G2 y M), en la porción basal de la epidermis (unas tres capas aproximadamente). Son las células "amplificadoras transitorias" en las que, además, varios factores, entre los que recientemente se ha demostrado un aumento en la expresión del antioncogén p53,

hacen que se reduzca hasta la mitad el tiempo necesario para que se complete un ciclo germinativo celular. Durante años se consideró que, en la psoriasis, la capa basal de la epidermis era la principal responsable la lesión, existiendo una maduración epidérmica normal pero incompleta, debido al acelerado recambio celular. Sin embargo, en la actualidad resulta evidente que la maduración epidérmica en la psoriasis es anómala.

Los filamentos intermedios de queratina son fundamentales en el proceso de cornificación, que es la base de la maduración epidérmica. A medida que el queratinocito se desplaza desde la capa basal hasta la córnea, va aumentando su contenido en filamentos de queratina y éstos incrementan progresivamente su peso molecular. La agregación de los filamentos de queratina en la córnea se produce por efecto de la filagrina, procedente de los gránulos de queratohialina. En la epidermis psoriásica, el contenido de filamentos de queratina está alterado. Las citoqueratinas acídicas, que son las de menor peso molecular y habitualmente sólo se expresan en el estrato basal de la epidermis, aparecen en los estratos suprabasales, mientras que éstos pueden llegar a perder las citoqueratinas de alto peso molecular, que les son características y podría decirse que hay un retraso en la diferenciación. Fundamentalmente, se pierden citoqueratinas de 68-70 kD y se incrementa el contenido en queratinas de 50, 54 y 44 kD. Al producirse la regresión de la placa psoriásica, tras el tratamiento, se recuperan las queratinas de 68-70 kD y se pierden las de 50 y 54 kD, pero permanece la queratina de 44 kD, que podría ser un marcador de la piel predispuesta a padecer esta patología.

En los estratos altos de la epidermis psoriásica, los filamentos de queratina son de un peso molecular menor al habitual en la piel sana, delgados y poco abundantes. Además los queratinocitos de esta localización contienen pocos gránulos de queratohialina, por lo que no se produce la agregación queratínica propia de la cornificación ortoqueratósica y, en consecuencia, el núcleo celular y numerosas organelas citoplasmáticas permanecen en el interior de la célula y no se produce la disolución fisiológica de los desmosomas. Histológicamente, podremos apreciar una capa de hiperqueratosis, en gran parte debida al defecto en la descamación, y paraqueratosis por la retención de núcleo y organelas en los queratinocitos de la capa córnea. Con el tiempo los focos de paraqueratosis llegan a confluir dando una capa. La presencia de capas de paraqueratosis alternando con otras de hiperqueratosis nos indican la existencia previa de períodos de exacerbación y mejoría de la patología.

En la dermis papilar los capilares comienzan a proliferar en respuesta a un mecanismo angiogénico, tal vez con algunas similitudes al del sarcoma de Kaposi. Son capilares anómalos, de tipo arterial y con marcadas fenestraciones en su pared, que siguen trayectos tortuosos o elongados, perpendiculares a la epidermis. En su interior, los hematíes forman hileras a modo de "pilas de monedas" y puede verse extravasación hemática. El endotelio vascular llega a contactar directamente con la epidermis. Esto y el adelgazamiento de la epidermis suprapapilar característico de la psoriasis, explican la fragilidad cutánea que ocasiona el signo de Auspitz.

En este momento es cuando aparece un fenómeno típico de la psoriasis, la "exudación cíclica papilar". Los neutrófilos son atraídos desde los capilares hasta la epidermis, probablemente por la influencia de la interleucina-8. La migración de los neutrófilos, a través de la epidermis, es muy rápida, por esto en muchos casos sólo se ven cuando han alcanzado la capa córnea, en los focos de paraqueratosis, dando lugar a los "microabscesos de Munro". Si este goteo papilar ("squirting papilla") es muy intenso, algunos polimorfonucleares forman los acúmulos subcórneos que constituyen la "pústula esponjiforme de Kogoj". Aunque esta pústula es de muy pequeño tamaño y sólo está presente en las lesiones más recientes y activas, pueden hallarse macropústulas de características similares en la psoriasis pustulosa.

También el edema acumulado en las papilas dérmicas tiende a expulsarse a través de la epidermis y pueden verse pequeños acúmulos de plasma en la capa córnea, que nunca serán tan evidentes como en el eczema. Además, el acúmulo de líquidos en los queratinocitos de los estratos altos de la epidermis les confiere una coloración citoplasmática pálida.

Al mismo tiempo, la epidermis va adquiriendo el aspecto típico de la hiperplasia psoriasiforme y alrededor del plexo vascular superficial pueden verse algunos linfocitos, que en esta fase son habitualmente de tipo CD4.

Lesiones de psoriasis guttata eruptiva. La evolución de las lesiones de psoriasis *guttata* eruptiva ha sido estudiada mediante biopsias seriadas en pacientes con recidivas de psoriasis *guttata* postestreptocócica tras el tratamiento con penicilina. Las alteraciones más precoces, presentes en piel clínicamente



Fig. 4. *Psoriasis guttata*.

normal de pacientes con psoriasis de 2 días de evolución, son la desgranulación de los mastocitos, la aparición de fenestraciones e hipertrofia de las células endoteliales en las vénulas poscapilares dérmicas y áreas de espongiosis puntiforme en las zonas adyacentes y suprayacentes. El infiltrado dérmico y la exocitosis de células mononucleares aparecen entre el 5.º y el 21.º días de evolución en la piel clínicamente normal, y desde el 2.º día de evolución en las lesiones clínicamente evidentes, en las que también se observan alteraciones vasculares más intensas, un infiltrado inflamatorio de células mononucleares con escasos leucocitos polimorfonucleares, hiperplasia epidérmica y migración epidérmica de algunos leucocitos polimorfonucleares formando microabscesos de Munro en las áreas paraqueratóticas de la capa córnea.

Lesiones de psoriasis guttata completamente desarrolladas. Las lesiones de psoriasis *guttata* completamente desarrolladas presentan alteraciones dérmicas y epidérmicas suficientes para permitir el diagnóstico histológico de psoriasis. Se produce una migración intermitente de leucocitos polimorfonucleares desde las puntas de las papilas hacia la epidermis en las áreas de paraqueratosis, que se desplazan junto con los neutrófilos hacia la superficie de la capa córnea, que determina finalmente la formación de microabscesos de Munro. El carácter intermitente y discontinuo de este fenómeno determina la presencia de montículos de paraqueratosis en el seno de una epidermis ortoqueratótica en su mayor parte. En algunos casos se produce una marcada exocitosis de leucocitos polimorfonucleares hacia la epidermis, agregándose en la porción superior de la capa espinosa para dar lugar a la formación de diminutas pústulas espongiformes de Kogoj. Las alteraciones epidérmicas descritas son inicialmente focales pero ulteriormente confluyen para dar lugar a la formación de una placa de psoriasis.

Lesiones de psoriasis en fase de estado. La expresión más significativa de los hallazgos histopatológicos característicos de las lesiones completamente desarrolladas se obtiene examinando una biopsia procedente del borde de una placa en fase de crecimiento activo.

Las crestas interpapilares presentan la característica hiperplasia psoriasiforme, caracterizada por acantosis regular con alargamiento, engrosamiento y tendencia a la confluencia en su porción inferior. Se observa un aumento en el número de mitosis, que no se limitan a la capa basal, sino que se pueden encontrar en las dos hileras de células suprabasales.

El aspecto de las papilas dérmicas corresponde al de las crestas interpapilares. Contienen capilares dilatados y tortuosos, con un infiltrado perivascular escaso formado habitualmente por células mononucleares, pero en el que se puede observar la presencia de neutrófilos durante las fases de exacerbación.

La capa de Malpighio parece adelgazada, y está formada por células de citoplasma pálido a causa del edema intracelular. Puede observarse exocitosis de neutrófilos en las capas de la epidermis situadas por debajo de las áreas de paraqueratosis de la capa córnea, que da lugar a la formación de las características pústulas espongiformes de Kogoj.

La capa córnea presenta habitualmente una paraqueratosis confluyente, con

la correspondiente ausencia de capa granulosa, alternando con discretos focos de ortoqueratosis. La naturaleza dinámica de las lesiones de psoriasis determina el carácter alternante de los cambios descritos en la capa córnea. Los microabscesos de Munro se localizan en las áreas paraqueratósicas de la capa córnea y se caracterizan por la presencia de acúmulos de leucocitos polimorfonucleares degenerados procedentes de la migración desde los capilares dilatados de las papilas dérmicas. Cuando las lesiones de psoriasis se cronicizan, habitualmente se puede observar un menor número de microabscesos de Munro y un menor grado de paraqueratosis.

Todas las alteraciones histológicas mencionadas aparecen en la psoriasis, pero no siempre se pueden apreciar simultáneamente; su intensidad puede ser variable o incluso pueden estar ausentes. Es conveniente recordar que la apariencia histológica es una consecuencia directa de las alteraciones en la dinámica celular y, en la psoriasis, al igual que en muchas otras enfermedades cutáneas, se producen variaciones cronológicas que implican diferencias en su morfología.

La psoriasis se inicia, en respuesta a un estímulo aún no determinado, con la dilatación de capilares y la aparición de edema en la dermis papilar, como consecuencia de la liberación de mediadores de la inflamación por parte de mastocitos, neutrófilos y linfocitos T. Diversas *citocinas*, moléculas de adhesión y factores quimiotácticos participan en el envío de linfocitos y leucocitos polimorfonucleares a la epidermis.

El primer cambio histológico es la aparición de linfocitos, que en esta fase son habitualmente de tipo CD8, migrando hasta la porción inferior de la epidermis, en donde pueden verse ocupando el intersticio celular, acompañados de focos de espongiosis. Es muy raro que los linfocitos accedan a estratos más altos de la epidermis.

Cuando las lesiones de psoriasis entran en involución, la cornificación normal tiende a recuperarse. Desaparece la paraqueratosis pero, durante un tiempo, se conserva una gruesa capa de ortoqueratosis. La hiperplasia epidérmica se hace menos evidente y, en respuesta al tratamiento, puede aumentar el grosor de la placa suprapapilar. Sólo los vasos capilares tortuosos persisten hasta la curación total y se acompañan de fibrosis papilar e infiltrado linfocitario con melanófagos, como resultado del daño celular.

La apariencia histológica de la psoriasis, como la de gran parte de las enfermedades inflamatorias cutáneas, está influenciada por la localización anatómica de la lesión. En las regiones de piel dañadas por una severa estasis vascular, la epidermis psoriásica es ligeramente atrófica y carece del patrón de hiperplasia psoriasisiforme, que también resulta poco evidente en las lesiones palmo-plantares, debido al peculiar aspecto histológico de la epidermis sana en estas zonas. La presencia de leucocitos polimorfonucleares en la capa paraqueratósica nos ayudará a establecer el diagnóstico. La psoriasis pustulosa palmo-plantar tiene casi siempre un componente espongiótico y puede acompañarse de vesículas dishidróticas, que hacen difícil diferenciarla de una dermatitis dishidrótica impetiginizada. Ambas se presentan como vesiculopús-

tulas intraepidérmicas y, en ocasiones, sólo se puede llegar al diagnóstico de psoriasis tras el hallazgo de leucocitos polimorfonucleares en la periferia de la vesícula o entre los queratinocitos, dando pústulas espongiformes.

La pústula espongiforme de Kogoj, por otro lado, no es específica de la psoriasis y puede verse también en lesiones como el impétigo, las micosis, la sífilis, la pitiriasis liquenoide crónica, el pioderma gangrenoso y la halogenodermia. Una de las entidades que con mayor frecuencia simula una psoriasis es la candidiasis y, en ocasiones, únicamente la demostración de hifas mediante tinciones específicas permitirá el diagnóstico diferencial.

ETIOLOGIA Y FACTORES DESENCADENANTES

La etiología de la psoriasis se desconoce, aunque se han descrito diversos factores provocativos. Los traumatismos cutáneos de cualquier tipo son capaces de provocar la aparición de lesiones de psoriasis al cabo de unas 2 semanas en algunos pacientes, lo que constituye la explicación del fenómeno isomórfico de Köebner. En algunos pacientes con fotosensibilidad, la exposición a la irradiación ultravioleta puede desencadenar brotes de psoriasis. La psoriasis infantil suele presentarse en las regiones accesibles a irritaciones o traumatismos, como son las superficies de flexión, la región del pañal y el cuero cabelludo, siendo también común que afecte a la cara, aunque en general las lesiones psoriásicas son más tenues, menos infiltrativas y menos descamativas que en los adultos. La psoriasis en la infancia está precipitada con frecuencia por infecciones, agravándose en más del 45 % de los casos a continuación de infecciones estreptocócicas, sobre todo amigdalitis. También se han descrito exacerbaciones de psoriasis tras sarampión y tinea pedis. El trauma emocional es otra causa frecuente de exacerbación en la psoriasis infantil. En los adultos se describe el desencadenamiento de brotes de psoriasis por factores metabólicos, tales como la hipocalcemia o la diálisis, y existe la impresión clínica de que la obesidad, el estrés psicológico o la ingesta de alcohol tienden a empeorar la psoriasis. Se ha implicado a algunos fármacos en el desarrollo o empeoramiento de la psoriasis, tales como los antimaláricos, los beta-bloqueantes, el litio, algunos antiinflamatorios no esteroideos y el interferón. La suspensión de un tratamiento con corticoesteroides sistémicos o tópicos potentes puede desencadenar una exacerbación pustulosa de una psoriasis preexistente.

PATOGENIA

La psoriasis es una de las enfermedades dermatológicas a la que se ha dedicado un mayor esfuerzo de investigación, pese a lo cual nuestros conocimientos del defecto básico y de los mecanismos patogénicos que intervienen en esta enfermedad son escasos.

Existen múltiples teorías referentes a la patogenia de la enfermedad, que intentan explicar las dos alteraciones principales que se observan en la psoriasis, a saber, un trastorno en la proliferación y diferenciación de los queratinocitos y un infiltrado dérmico con exocitosis y espongirosis, formado por polimorfonucleares y células linfomononucleares, con trastornos asociados de la vasculatura dérmica. La validez general de estas teorías se ve limitada por la gran variedad de formas clínicas y grados de actividad de la psoriasis. La hiperproliferación epidérmica y el trastorno de diferenciación de los queratinocitos en la psoriasis se acompañan de múltiples alteraciones en el metabolismo celular.

Muchas de las alteraciones que se han considerado de importancia patogénica en la psoriasis sólo se encuentran en la piel lesional o en relación con el grado de actividad de la enfermedad, cuando cabría esperar que un defecto primario se pudiera encontrar en la piel no afecta de pacientes psoriásicos y en las fases más incipientes de la formación de las lesiones. Cualquier hipótesis que intente explicar la etiopatogenia de la psoriasis debe tener en cuenta los aspectos genéticos, clínicos e histopatológicos de la misma, ser lo suficientemente general como para abarcar los mecanismos de proliferación, reparación e inflamación que están alterados en la psoriasis, y tener implicaciones terapéuticas que permitan un tratamiento más efectivo, más práctico y con la menor toxicidad posible para el paciente.

Por otra parte, el estudio de los mecanismos de regulación de la proliferación y diferenciación celulares, y su acoplamiento con la respuesta inflamatoria, permite obtener conclusiones generales en el campo de la biología celular, aplicables a diversas situaciones fisiológicas (como, por ejemplo, la reparación de las heridas) y patológicas (como, por ejemplo, la proliferación neoplásica).

Un enfoque válido para describir los posibles mecanismos patogénicos en la psoriasis, una enfermedad (o tal vez varias) de etiología desconocida y caracterizada por múltiples alteraciones, consiste en considerar las alteraciones patofisiológicas en tres niveles interrelacionados: así pues, existen alteraciones en los componentes celulares de la piel, que están en compleja interrelación con los mediadores intercelulares e intracelulares de la respuesta celular. En aras de una mayor claridad, se empleará este enfoque para la descripción de los mecanismos patogénicos de la psoriasis.

Hace un siglo, los principales elementos histopatológicos de la psoriasis (proliferación epidérmica y cambios inflamatorios) ya se habían descrito adecuadamente, y se había iniciado la discusión sobre cuál es el acontecimiento primario en la fisiopatología de esta enfermedad.

Unna, en su tratado *Histopathology of Skin Diseases*, hacía énfasis en la parakeratosis, la proliferación epitelial y la dilatación de los vasos sanguíneos de la dermis, y mencionaba la presencia de microorganismos en la capa córnea como un posible factor etiológico en la producción del fenómeno de Koebner. En opinión de Unna, tanto la proliferación epitelial como los cambios inflamatorios contribuían a la fisiopatología de la psoriasis, pero no quedaba claro cuál de ambos fenómenos era primario.

Auspitz consideraba que la elongación de las papilas dérmicas se debía a la proliferación de los queratinocitos en las crestas interpapilares; y opinaba que las alteraciones vasculares eran debidas a la presencia de factores quimiotácticos que dilataban y, posteriormente, determinaban la elongación de los vasos sanguíneos de la dermis. Este concepto, formulado a finales del siglo pasado, parece muy avanzado para la época y tiene plena vigencia en la actualidad.

Durante la primera mitad del siglo XX se produjeron escasos avances en la comprensión de la fisiopatología de la psoriasis. En 1943, Burks y Montgomery hacían hincapié en la presencia de un elevado número de figuras mitóticas en la capa basal y espinosa de la epidermis, y su normalización con el tratamiento (Goeckerman). Van Scott y Ekel publicaron en 1963 el primer estudio importante acerca de la cinética de los queratinocitos en la psoriasis, describiendo el aumento en el recuento de mitosis por unidad de longitud y la disminución en el tiempo de recambio celular, que estimaron en 7 veces inferior al de la piel normal. En opinión de los citados autores, la hiperplasia epidérmica era secundaria a las alteraciones en la dermis papilar.

Como consecuencia de este trabajo, se establecen dos hipótesis que en gran parte continúan siendo vigentes en la actualidad: que las alteraciones metabólicas y biológicas presentes en los queratinocitos de las placas de psoriasis son secundarias al estado hiperproliferativo de los mismos, y que los fármacos efectivos en la psoriasis deben su acción a un efecto antimitótico. Sin embargo, en otras dermatosis y situaciones experimentales caracterizadas por un estado hiperproliferativo de la epidermis, no se observan las manifestaciones clínicas o histológicas de la psoriasis, y durante el tratamiento de la misma con fármacos citostáticos, la normalización de la capa granulosa antecede a cualquier disminución en el recuento de mitosis.

Durante las décadas de los sesenta y los setenta, el estudio de la cinética de los queratinocitos en la psoriasis es objeto de especial interés, y se llega a la conclusión de que la existencia de una situación hiperproliferativa es una de las principales alteraciones en la epidermis psoriásica, y que no se encuentra limitada tan sólo a la epidermis lesional.

El trastorno hiperproliferativo de la epidermis en la psoriasis es complejo, pero se puede resumir como sigue: en la epidermis psoriásica parecen existir al menos, tres defectos proliferativos: una reducción en la duración del ciclo celular de 311 a 36 horas, una duplicación de la población de células proliferativas (en la actualidad se discute si a expensas de las células tronco o del compartimiento de amplificación transitoria), y un aumento en la fracción de

crecimiento (células del compartimiento proliferativo que no se encuentran en fase G_0) del 60 al 100 %. La hiperproliferación de los queratinocitos psoriásicos se asocia a un acortamiento en el tiempo de tránsito celular epidérmico, que se reduce de 28 días en la piel normal a 3-4 días en la psoriásica.

Como consecuencia de esta hiperproliferación, o de forma simultánea a la misma, se producen una serie de alteraciones en la diferenciación, la actividad enzimática y la biología molecular de los queratinocitos, cuyo exacto papel y complejas interacciones no están completamente aclarados en la actualidad.

Cuando la epidermis psoriásica se compara con la normal, se encuentran alteraciones en la composición de los polipéptidos de queratina, en diversas actividades proteolíticas y en los azúcares conjugados en la membrana celular, que indican la presencia de un trastorno de diferenciación de los queratinocitos.

Hasta no hace mucho se asumía que en los queratinocitos psoriásicos se producía una interrupción del mismo patrón de maduración que en los normales; la psoriasis se consideraba una dermatosis caracterizada por una hiperproliferación primaria de las células basales, con mantenimiento de las características antigénicas de la monocapa basal; este trastorno hiperproliferativo determinaría un aumento en el recambio celular de la epidermis y un trastorno (interrupción) del patrón de maduración normal. Recientemente se han obtenido evidencias de que existe una alteración cualitativa, y no simplemente un bloqueo, en el patrón de maduración de los queratinocitos en las lesiones activas de psoriasis, con expresión precoz de marcadores de diferenciación a capa granulosa, tales como el antígeno KF2, la involucrina o la transglutaminasa, y expresión tardía de la filagrina o de marcadores de las fases precoces de la diferenciación, tales como las queratinas de 67 kD o el antígeno citoplásmico suprabasal que reconoce el anticuerpo BC₅.

En los queratinocitos psoriásicos se han descrito otras alteraciones metabólicas y de diferenciación probablemente secundarias al trastorno de proliferación, aunque es posible que tengan mayor importancia patogénica las que corresponden a mecanismos básicos de regulación del funcionamiento y la proliferación celular, tales como la disminución en los niveles de AMP cíclico o el aumento en los de GMP cíclico, las alteraciones en la síntesis de poliaminas, el aumento en los niveles de calmodulina, la expresión de receptores de membrana para *epidermal growth factor*, o el aumento en las actividades de la fosfolipasa C, la tirosina-cinasa y las fosfatidilinositol-cinasas, o la disminución en la actividad de la protein-cinasa C.

Pese a estas evidencias, el defecto primario que determina la proliferación epidérmica podría no encontrarse en los queratinocitos. Los queratinocitos procedentes de pacientes con psoriasis, sometidos al estímulo del cultivo *in vitro*, no presentan diferencias significativas en cuanto a la morfología o la capacidad de proliferación con respecto a los queratinocitos normales. Sin embargo, cuando se trasplanta piel lesional psoriásica a ratones atímicos, la epidermis mantiene sus características patológicas durante más de seis semanas.

Existen abundantes indicios de que el defecto primario que determina la psoriasis se basa en una alteración de la respuesta de los queratinocitos a la interacción con otros componentes celulares o mediadores presentes en la piel, y en especial a las citocinas (en especial el γ interferón) y factores de crecimiento (en especial el TGF- α , que pueden producir los propios queratinocitos) que regulan de forma paracrina o autocrina la proliferación y estado de activación funcional de los queratinocitos.

Recientemente se ha planteado la posibilidad de que exista una alteración básica en los fibroblastos dérmicos de los pacientes con psoriasis, o en su interacción con los queratinocitos. Los fibroblastos cultivados *in vitro* procedentes de pacientes con psoriasis sintetizan más proteínas y proteoglicanos, son hiperproliferativos y presentan una respuesta exagerada a la adición de suero, lo que probablemente tenga que ver con alteraciones en los mecanismos básicos de transducción de señales en la célula, como indica la detección de un aumento en la actividad de la protein-cinasa C en las membranas celulares de los fibroblastos procedentes de pacientes psoriásicos.

La influencia de los fibroblastos dérmicos en la proliferación epidérmica puede ser especialmente significativa en el caso de la psoriasis: los fibroblastos psoriásicos en cultivo y el sobrenadante procedente de los mismos estimulan la proliferación de los queratinocitos. Por consiguiente, existen evidencias de que los fibroblastos psoriásicos generan mediadores difusibles que modulan la proliferación de los queratinocitos, y esta interacción estaría alterada en la psoriasis. Existen muchos indicios de que algunos eicosanoides, tales como el 15-HETE, podrían intervenir de modo importante en esta regulación.

En la literatura se recogen abundantes evidencias de la presencia de anomalías a nivel de la microvasculatura dérmica en la psoriasis, tales como aumento del flujo sanguíneo cutáneo y de la permeabilidad capilar, dilatación y tortuosidad de las asas capilares, y presencia de fenestraciones entre las células endoteliales, así como otras alteraciones ultraestructurales que dependen de las características clínicas y la actividad de las lesiones, si bien pueden detectarse antes de que la hiperproliferación epidérmica se manifieste morfológicamente.

Existe asimismo un aumento en la proliferación de las células endoteliales, que indica la presencia de un estímulo angiogénico sobre la microvasculatura dérmica en la psoriasis, que puede deberse a factores humorales producidos por las células inmunocompetentes o tal vez por los propios queratinocitos.

Una de las manifestaciones histopatológicas características de la psoriasis es la exocitosis de leucocitos polimorfonucleares, que se observa focalmente, y en relación con las áreas de paraqueratosis, constituye para algunos autores una característica prominente de las lesiones incipientes, y cuyo acúmulo subcórneo da lugar a los característicos microabscesos de Munro.

El acúmulo de leucocitos polimorfonucleares, que en general se considera secundario al efecto de potentes agentes quimiotácticos procedentes de la epidermis afecta, puede aportar diversos mediadores intercelulares capaces de modular los complejos fenómenos inflamatorios y de hiperproliferación epidérmica que caracterizan a la psoriasis.

Con la introducción de los anticuerpos monoclonales en inmunohistopatología a finales de los sesenta y el desarrollo de diversas técnicas analíticas en la década de los ochenta, aumentó la atención de los investigadores hacia el papel fisiopatológico del componente inflamatorio en las lesiones de psoriasis. A finales de los setenta se reevaluó la composición del infiltrado dérmico en las lesiones incipientes de psoriasis, y se observó que estaba constituido por linfocitos T, monocitos y macrófagos. Los estudios de la composición de las subpoblaciones de linfocitos T en sangre periférica y en las lesiones han dado resultados variables, según la extensión y actividad de la enfermedad y el tipo de lesiones predominantes en cada paciente.

En 1984 se demostró una disminución del número total de linfocitos T y T colaboradores en sangre periférica en pacientes con afectación extensa, y un reclutamiento selectivo de linfocitos T colaboradores en las lesiones de psoriasis. La cronicidad de las lesiones parece correlacionarse con cierta disminución del porcentaje de células T supresoras en el infiltrado dérmico lesional. Por lo que respecta a las lesiones de psoriasis *guttata*, se describió un flujo de células T activadas, que desaparecen coincidiendo con un influjo de células T supresoras cuando las lesiones involucionan.

Los linfocitos activados se encuentran en aposición con los procesos dendríticos de las células de Langerhans en la epidermis, cuyo número y proporción que expresa HLA-DR se encuentran aumentados en la psoriasis. Estas observaciones llevaron a Valdimarsson y colaboradores a postular que la psoriasis es un trastorno de la proliferación de los queratinocitos mediado por linfocitos T. La hipótesis inmunológica es compatible con los mecanismos de acción de algunos tratamientos eficaces en la psoriasis, siendo un ejemplo especialmente ilustrativo la reciente introducción de la ciclosporina.

También se ha propuesto que la predisposición (con cierta base genética) a la psoriasis pudiera venir determinada por una susceptibilidad específica para responder frente a determinados antígenos, o bien por un defecto en la capacidad de aclaramiento de tales antígenos. Se ha implicado a diversos antígenos como responsables de la inducción de las lesiones de psoriasis, tales como algunas proteínas no histónicas, antígenos presentes en la capa córnea, antígenos estreptocócicos y una proteína retroviral. Existen, por lo menos, dos mecanismos a través de los cuales podrían explicarse en parte las exacerbaciones eruptivas postestreptocócicas: a través de la acción de un factor proliferativo estreptocócico, que produce una proliferación de los queratinocitos en cultivo, o bien por un mecanismo inmunológico en el que intervendrían los superantígenos estreptocócicos dando lugar a una reacción cruzada queratinocito-linfocito.

Existen múltiples mediadores intercelulares que pueden ser producidos *in situ* o proceder del torrente sanguíneo, y cuyo efecto modulador sobre la respuesta inflamatoria y la proliferación celular puede estar alterado en la psoriasis, como se describe a continuación.

La psoriasis se caracteriza por un trastorno en la regulación del crecimiento de los queratinocitos, con una intensa hiperplasia epidérmica. La proliferación de las células eucariotas generalmente se controla mediante la expresión

celular de receptores para factores de crecimiento y la subsiguiente exposición a ligandos para dichos receptores. La hiperplasia epidérmica en la psoriasis podría estar en relación con un aumento en la expresión de factores de crecimiento o de sus receptores. Por consiguiente, es esencial identificar los factores de crecimiento específicos o las citocinas promotoras del crecimiento que regulan la proliferación de los queratinocitos normales y cuya expresión aberrante podría estar implicada en la patogenia de la psoriasis.

El factor de crecimiento epidérmico, o *epidermal growth factor* (EGF), purificado a partir de las glándulas maxilares del ratón, produce una acantosis epidérmica marcada cuando se inyecta por vía intradérmica en la piel del ratón. El EGF es esencial para mantener el crecimiento de los queratinocitos humanos en diversos sistemas de cultivo celular *in vitro*. El factor de crecimiento transformante-alfa, o *transforming growth factor-alpha* (TGF- α), es un factor peptídico homólogo al EGF, al que puede sustituir como requisito de cultivo, siendo ligeramente más potente que este último. El EGF y el TGF- α regulan la proliferación celular a través de su interacción con un mismo receptor de membrana de 180 kD, que se denomina receptor para EGF (r-EGF) por motivos históricos. La unión del ligando al dominio extracelular del receptor para EGF activa una tirosina-cinasa localizada en el dominio intracelular del receptor. El complejo receptor-ligando es posteriormente eliminado de la superficie celular por internalización mediante pinocitosis, lo que determina una "disminución" ("*down-regulation*") del receptor para EGF por acción del EGF o el TGF- α . La activación mitogénica de las células tras la interacción entre el receptor para EGF y su ligando viene determinada por la activación de la tirosina-cinasa, la internalización del receptor y otros acontecimientos bioquímicos desencadenados por la unión del factor de crecimiento.

El TGF- α , cuya producción *in vivo* por las células de melanoma se ha correlacionado con la producción de acantosis nigricans paraneoplásica y la aparición del signo de Leser-Trélat, es un excelente candidato como regulador autocrino de la proliferación epidérmica. El TGF- α es producido por los queratinocitos en la epidermis humana normal y en cultivo. La transcripción de ARN mensajero correspondiente a TGF- α por parte de los queratinocitos se ve aumentada por la unión del EGF o el TGF- α a su receptor, lo que determina un aumento en la liberación de TGF- α por parte de las células estimuladas. La producción de TGF- α por parte de los queratinocitos también puede verse incrementada por efecto de los forboles, lo que indicaría un posible mecanismo de la hiperplasia producida por estos agentes. Puesto que la renovación de la epidermis normal requiere una proliferación constante de queratinocitos, el TGF- α producido localmente por los mismos queratinocitos podría ser un importante regulador autocrino o paracrino del crecimiento epidérmico normal.

La interleucina-1 es un mediador producido por la mayoría de células nucleadas que estimula el crecimiento y diferenciación de diversas estirpes celulares, entre las que se incluyen los linfocitos y los queratinocitos; existen evidencias de que el *epidermal thymocyte activating factor* (ETAF) es una clase de interleucina-1.

Recientemente se ha demostrado la presencia de interleucina-1 en las placas y escamas psoriásicas. Aunque su procedencia no está clara, puede ser producida por los queratinocitos, los leucocitos polimorfonucleares y las células de Langerhans, como resultado del estímulo del γ interferón sintetizado por los linfocitos T. La interleucina-1 puede contribuir al acúmulo de leucocitos polimorfonucleares y la producción de signos inflamatorios tales como el eritema y el edema, por su efecto sobre el endotelio vascular, o bien de forma indirecta, estimulando la síntesis de PGE_2 por parte de los propios queratinocitos. Asimismo, la interleucina-1 puede estimular la proliferación de los queratinocitos y los fibroblastos y activar funcionalmente a diversas estirpes celulares, tales como los fibroblastos y las células endoteliales. Existen evidencias de la producción de otras interleucinas (IL-3, IL-6) y citocinas (factor de estimulación de colonias de granulocitos-macrófagos, GM-CSF, o *transforming growth factor-beta*, TGF- β) por parte de los queratinocitos en cultivo. Tanto la IL-1 como la IL-3, la IL-6 y el GM-CSF estimulan la proliferación de los queratinocitos, mientras que el TGF- β inhibe, al parecer, el crecimiento de los mismos, pero su posible participación en la fisiopatología de la psoriasis es menos clara. Recientemente se ha descrito el efecto promotor del GM-CSF sobre la síntesis de leucotrienos por parte de los neutrófilos humanos, lo que podría ser de gran importancia en situaciones de interrelación entre los queratinocitos y los leucocitos polimorfonucleares, como ocurre en las lesiones de psoriasis.

Se ha demostrado la presencia de γ interferón y trazas de α interferón en el contenido de ampollas inducidas por succión sobre placas de psoriasis. El γ interferón induce la expresión de antígenos HLA-D en los queratinocitos, las células de Langerhans y las células endoteliales, así como la producción de interleucina-1 en diversos tipos celulares. Los interferones tienen una diversidad de efectos biológicos que pueden participar en la fisiopatología de la psoriasis, en especial a través de la modulación de la respuesta inmunológica y de la regulación inhibitoria de la proliferación de los queratinocitos, tal vez a través de la síntesis de TGF- β o la modulación de la expresión de los receptores para EGF.

Existen datos contradictorios sobre el efecto neto de diversos interferones, que incluso se han ensayado terapéuticamente, en la psoriasis.

Inicialmente se describió el efecto adverso de dosis altas de α interferón en tres pacientes con carcinoma renal metastático, produciéndose en dos de ellos una exacerbación de una psoriasis preexistente, y en el tercer paciente, su desencadenamiento durante el tratamiento. Sin embargo, también se describió una respuesta satisfactoria en un paciente con psoriasis *guttata* de larga evolución tratado con α interferón.

Posteriormente se publicó una serie de 12 pacientes psoriásicos con respuesta insuficiente a los tratamientos previos, que fueron tratados con α interferón recombinante intramuscular durante 4 semanas. Se observó una remisión completa en un paciente, y parcial en otros tres, pero en los ocho restantes no se observó ninguna mejoría, produciéndose empeoramiento en cinco.

Recientemente se ha descrito la producción de focos puntiformes de psoria-

sis en el lugar de inyección de γ -interferón. Si bien los efectos inmunomodulador, antiproliferativo y posiblemente antivírico de los interferones constituyen bases teóricas para su posible utilidad terapéutica en la psoriasis, nuestros conocimientos en la actualidad son insuficientes, y junto con los datos contradictorios de la experiencia clínica que se acaba de resumir, obligan a considerar como prematura dicha indicación.

Se ha descrito la presencia de C_{5a} y otros factores quimiotácticos en las escamas psoriásicas. La proliferación epidérmica en la psoriasis precede al depósito de inmunoglobulinas y complemento, lo que sugiere que la presencia de factores del complemento probablemente sea un fenómeno secundario, y no debido a la formación de inmunocomplejos, aunque pueden contribuir al influjo de leucocitos polimorfonucleares y a su activación funcional.

Se ha demostrado la presencia de niveles elevados de ácido araquidónico y algunos de sus metabolitos por la vía de las lipoxigenasas (LTB_4 , 12-HETE) y la ciclooxigenasa (PGE_2 , $PGF_2\text{-}\alpha$) en las placas de psoriasis. Los eicosanoides tienen una serie de efectos relevantes en cuanto a la fisiopatología de la psoriasis. El LTB_4 es uno de los agentes quimiotácticos más potentes para los leucocitos polimorfonucleares, y su aplicación tópica sobre la piel normal puede inducir la formación de microabscesos intraepidérmicos semejantes a los de Munro, aunque no determina la aparición de lesiones clínicas. El LTB_4 también induce la proliferación de los queratinocitos, tanto *in vitro* como *in vivo*. El 12-HETE tiene efectos similares a los del LTB_4 ; su menor potencia podría estar compensada por su presencia en mayor concentración, con lo que la importancia fisiopatológica de ambos eicosanoides podría ser similar.

Aunque la presencia de niveles elevados de eicosanoides en las placas de psoriasis probablemente no sea una alteración primaria desde el punto de vista etiopatogénico, su contribución a la proliferación epidérmica y los cambios inflamatorios que caracterizan a esta enfermedad es, sin duda, muy importante.

La presencia de niveles aumentados de ácido araquidónico en las placas de psoriasis se debe no sólo a una mayor actividad de la fosfolipasa A_2 , sino también de la fosfolipasa C, con producción de diacilglicerol, cuyos niveles están aumentados en las lesiones de psoriasis con respecto a la piel no lesional y normal, y conversión del mismo a ácido araquidónico, como se discute más adelante.

La activación de la fosfolipasa A_2 también determina la producción de otro mediador lipídico, el PAF (*platelet activating factor*), que se ha encontrado en concentraciones elevadas en las lesiones psoriásicas. El PAF induce la activación de la fosfolipasa C, la liberación de eicosanoides por parte de los queratinocitos normales, una modulación funcional de los linfocitos y la liberación, por parte de los terminales nerviosos periféricos, de sustancia P, que también podría intervenir en la fisiopatología de la psoriasis.

La regulación funcional del queratinocito, al igual que la de los demás tipos celulares, se basa en la interacción de los diferentes mediadores intercelulares sobre sus receptores específicos situados en la membrana celular. A tra-

vés de diversos sistemas de acoplamiento se produce la formación de mediadores intracelulares (segundos mensajeros), de los que los mejor conocidos son los nucleótidos cíclicos (AMP cíclico y GMP cíclico), algunos productos intermediarios del metabolismo lipídico de la membrana celular, tales como el diacilglicerol y los polifosfatos de inositol, y el Ca^{2+} .

Algunas evidencias recientes apuntan hacia un posible papel de los metabolitos del ácido araquidónico como segundos mensajeros intracelulares. Así pues, los eicosanoides tendrían una función reguladora de la actividad de diversos tipos celulares por medio de la existencia de receptores específicos, y en la psoriasis existirían alteraciones de estos mecanismos homeostáticos.

A continuación se discuten los sistemas de acoplamiento y los segundos mensajeros que intervienen en la patogenia de la psoriasis, así como las posibles implicaciones de su modulación farmacológica.

Las cinasas son proteínas generalmente asociadas a los receptores de membrana que, al activarse, catalizan una fosforilación dependiente de ATP de diversas enzimas funcionales, modificando su actividad y modulando la diferenciación y proliferación celulares. Las principales cinasas, que se discuten a continuación, son la protein-cinasa A, la tirosina-cinasa, la protein-cinasa C, las protein-cinasas G y la calmodulina-cinasa.

La protein-cinasa A, o dependiente de AMP cíclico, es la primera que se descubrió y la mejor conocida de las protein-cinasas, y se considera el principal mecanismo de regulación del funcionalismo celular por parte del AMP cíclico, que interviene en la proliferación y diferenciación de los queratinocitos. En relación con la psoriasis, no se ha podido demostrar la existencia de diferencias cuantitativas o cualitativas entre la piel normal y psoriásica, por lo que respecta a la protein-cinasa-A.

El epidermal growth factor (EGF) y otros factores de crecimiento peptídicos actúan a través de un receptor específico que consiste en una proteína de membrana de 170 kD con actividad tirosina-cinasa, es decir, que fosforila a los enzimas que le sirven de sustrato a nivel de una tirosina. La activación de la tirosina-cinasa da lugar a una activación del metabolismo de los polifosfatos de inositol, así como a la fosforilación de diversas proteínas funcionales.

Una de estas proteínas funcionales que se activa por efecto de la fosforilación mediada por la tirosina-cinasa acoplada al receptor de membrana para EGF es la lipocortina, una proteína de 40 kD que actúa como inhibidor de la fosfolipasa A_2 . Cuando la lipocortina se fosforila, permite la activación de la fosfolipasa A_2 , dando lugar a la liberación de ácido araquidónico y la producción de sus metabolitos, prostanoïdes y eicosanoides.

De este modo se explicaría el efecto del EGF sobre diversos sistemas celulares, y uno de los posibles mecanismos de acción terapéutica de los corticoides, que inducirían la síntesis de lipocortina.

La actividad y expresión del receptor para EGF, que se encuentran alteradas en la psoriasis, vendrían moduladas a su vez por la concentración intracitoplasmática de Ca^{2+} , la fosforilación de la tirosina-cinasa por parte de la protein-cinasa C y los propios niveles de EGF (lo que se denomina "down-regulation").

La protein-cinasa C es una enzima dependiente de Ca^{2+} y activada (a través de su translocación a la membrana celular) por el diacilglicerol y posiblemente por el ácido araquidónico, y que fosforila gran número de proteínas esenciales para la regulación de la fisiología celular. Entre estas enzimas funcionales se encuentran la tirosina-cinasa acoplada al receptor para EGF, la lipocortina y las proteínas G, que actúan como cinasas. Existen evidencias recientes de que la protein-cinasa C es en realidad una familia de proteínas con diferentes patrones de expresión tisular y localización intracelular, que responden a diferentes activadores y ejercen diferentes funciones biológicas.

Las protein-cinasas C ejercen un *feed-back* negativo sobre diversas etapas del proceso de transducción de señales celulares, tanto en las respuestas a corto plazo como a largo plazo.

A corto plazo, la protein-cinasa C disminuye el aumento en los niveles de Ca^{2+} intracelular inducido por inositol-trifosfato. Este efecto puede deberse a una inhibición de la síntesis de inositol-trifosfato y diacilglicerol por parte de la fosfolipasa C, o a un aumento de la degradación del inositol-trifosfato por parte de una fosfatasa. La protein-cinasa C también puede aumentar la salida de Ca^{2+} hacia el medio extracelular (véase más adelante) activando las bombas de Ca^{2+} dependientes de ATP.

El control a largo plazo de la activación celular por parte de la protein-cinasa C puede efectuarse a través de la fosforilación del receptor para *epidermal growth factor*, determinando una disminución de su afinidad y de la actividad de la tirosina-cinasa ("down-regulation").

El forbol éster, algunos factores de crecimiento y diversos oncogenes ejercen su compleja regulación de la proliferación y el metabolismo celular por medio de un receptor de membrana acoplado a la protein-cinasa C. Recientemente se ha descrito una disminución en la actividad de la protein-cinasa C en la epidermis psoriásica con respecto a la normal, así como un aumento de su actividad en las membranas de los fibroblastos procedentes de lesiones de psoriasis, cuya implicación patogénica se desconoce.

Las proteínas G, dependientes de la hidrólisis de GTP, que da lugar a GMP cíclico, tienen un especial interés porque regulan la actividad de diversas enzimas funcionales tales como la adenilatociclasa, que determina la síntesis de AMP cíclico, y la fosfolipasa C, que determina el metabolismo de los polifosfatos de inositol, y, en consecuencia, los niveles intracelulares de Ca^{2+} (ver más adelante), lo que constituye un mecanismo de autorregulación.

La fosfatidilinositol-cinasa es una proteína de 85 KD asociada a los receptores para diversos factores de crecimiento, que interviene en la vía metabólica de los polifosfatos de inositol, dando lugar a la síntesis de fosfatidilinositol-4-5-bisfosfato (PIP_2). Esta molécula constituye el sustrato de la fosfolipasa C y el reservorio molecular para dos importantes segundos mensajeros, el diacilglicerol y el inositol-trifosfato, que determinan la activación de la protein-cinasa C y el influjo de Ca^{2+} en el citoplasma, regulando gran número de funciones celulares.

Recientemente se ha demostrado un aumento de 7 veces en la actividad de la fosfatidilinositol-cinasa en biopsias de epidermis afectada, pero no en la no



Fig. 5. Psoriasis vulgaris del lactante.

afectada, procedentes de pacientes con psoriasis, lo que indica la participación de este enzima en la patogénesis de la psoriasis a nivel de mediadores intracelulares.

Existen evidencias adicionales de que las vías metabólicas de transducción de mensajes están alteradas en la epidermis psoriásica, puesto que los niveles totales de fosfolipasa C están aumentados, y los de proteína-quinasa C están disminuidos por *down-regulation*, como se observa en situaciones de activación crónica de este enzima por forbol-ésteres o como consecuencia de la activación de la fosfolipasa C. Por otra parte, el tratamiento de las células con *epidermal growth factor* y *platelet-derived growth factor* produce un aumento en la actividad de la fosfatidilinositol-quinasa, que se asocia a los receptores para dichos factores de crecimiento y es activada por la actividad tirosina-quinasa de los mismos.

Las cinasas dependientes de calmodulina constituyen un sistema general de regulación del funcionalismo celular a través de la fosforilación de diversas proteínas, especialmente en aquellas situaciones que requieren una respuesta rápida, mientras que la vía de la proteína-quinasa C permitiría un control más sostenido. La interrelación entre ambas vías de fosforilación de proteínas funcionales y con los nucleótidos cíclicos, los lípidos de membrana derivados de la acción de las fosfolipasas C y A₂ (diacilglicerol, polifosfatos de inositol, ácido araquidónico y sus metabolitos) y los niveles de Ca²⁺ en el citosol determinan un balance homeostático muy delicado y demasiado complejo para ser comprendido totalmente en la actualidad. Sin embargo, existen evidencias de



Fig. 6. Psoriasis vulgar afectando el cuero cabelludo, especialmente en el margen de implantación.

la implicación de la calmodulina-cinasa en la psoriasis, al haberse demostrado una elevación de sus niveles en las placas de psoriasis, que se normaliza con el tratamiento.

La regulación intracelular del funcionalismo celular se efectúa a través de la acción de una serie de segundos mensajeros de naturaleza diversa, tales como los nucleótidos cíclicos (AMP cíclico y GMP cíclico), los mediadores lipídicos derivados de la acción de las fosfolipasas sobre los fosfolípidos de membrana (diacilglicerol, polifosfatos de inositol, ácido araquidónico, prostanoïdes y eicosanoides) y el ion Ca^{2+} .

Los nucleótidos cíclicos, en particular el AMP cíclico y el GMP cíclico, tienen un papel importante como segundos mensajeros en la regulación universal del funcionalismo celular, a través de la fosforilación específica de diversos enzimas. La síntesis de nucleótidos cíclicos se efectúa por medio de ciclasas, y su degradación mediante fosfodiesterasas, susceptibles de regulación fisiológica y farmacológica.

Existen diversas sustancias, tales como las catecolaminas, la histamina, la toxina colérica o el ácido araquidónico y sus metabolitos (prostaglandinas, 12-HETE y 15-HPETE), que regulan los niveles intracelulares de AMP cíclico. Esta acción se efectúa a través de receptores de membrana específicos que se encuentran acoplados a una proteína G con actividad guanilatociclasa, que determina la producción de GMP cíclico y regula los niveles intrace-

lulares de AMP cíclico por medio de la activación e inhibición de la adenilato-ciclasa.

En la psoriasis existen evidencias de un desequilibrio en los niveles de nucleótidos cíclicos, con disminución de los niveles de AMP cíclico y aumento relativo de los niveles de GMP cíclico, que se correlacionan experimentalmente con la situación de hiperproliferación y las alteraciones en la diferenciación y el metabolismo epidérmico que existen en la enfermedad. Las alteraciones en los niveles de nucleótidos cíclicos pueden explicar en parte el efecto de los β -bloqueantes, el litio o las xantinas sobre la psoriasis, aunque no han tenido implicaciones farmacológicas, debido a la compleja regulación de este sistema.

Las fosfolipasas actúan hidrolizando los fosfolípidos que constituyen un componente esencial de la membrana celular, regulando su metabolismo y reciclado. Las diversas fosfolipasas reciben su denominación de acuerdo con el lugar en el que tiene efecto su acción hidrolítica, dando lugar a diversas moléculas, con cierta especificidad de sustrato. Sin duda alguna, las interacciones entre el metabolismo de los fosfolípidos de membrana (que da lugar a segundos mensajeros tan importantes como el diacilglicerol, los polifosfatos de inositol, el ácido araquidónico y sus metabolitos o el PAF) y el acoplamiento de las respuestas celulares frente a estímulos externos son complejas, lo que dificulta su comprensión integral.

En la epidermis existen dos tipos de fosfolipasa C solubles; uno de ellos está regulada por los niveles intracelulares de Ca^{2+} y da lugar a la hidrólisis del fosfatidilinositol. El segundo tipo es regulado por GTP, a través de una proteína G, e hidroliza el fosfatidilinositol-4-5-bisfosfato (IP_2). El primer tipo da lugar a la movilización del ácido araquidónico, mientras que el segundo interviene en la síntesis de diacilglicerol e inositol-trifosfato. Ambos tipos de fosfolipasa C se han identificado en la epidermis humana y sus niveles se han encontrado aumentados en las placas de psoriasis, pero no en la piel no afectada de estos enfermos.

Diversos factores de crecimiento (el *platelet-derived growth factor* (PDGF), por ejemplo) y oncogenes actúan sobre un receptor acoplado a la fosfolipasa C de membrana, que hidroliza el IP_2 dando lugar a diacilglicerol e inositol-trifosfato. El diacilglicerol actúa como segundo mensajero fosforilando la proteína-quinasa C, mientras que el inositol-trifosfato y otros productos de su metabolismo intermediario actúan como segundos mensajeros intracitoplasmáticos movilizándolo el Ca^{2+} intracelular, que se almacena principalmente en el retículo endoplásmico.

La activación de la fosfolipasa A_2 a través del efecto del aumento en el Ca^{2+} intracelular sobre la calmodulina-quinasa, así como mediante la fosforilación de la lipocortina por parte de la proteína-quinasa C o la tirosina-quinasa, dan lugar a la liberación de ácido araquidónico y la activación de su metabolismo, produciendo prostanooides y eicosanoides. Existen evidencias de que estos derivados del ácido araquidónico pueden actuar a su vez como segundos mensajeros intracelulares. El ácido araquidónico y sus metabolitos por las vías

de la ciclooxigenasa y las lipoxigenasas podrían regular este complejo sistema de señales a través de la protein-cinasa C y la guanilato-ciclasa, por ejemplo. La reciente demostración de la existencia de receptores para 12-HETE, LTB₄ y LTC₄ en los queratinocitos es otra evidencia en apoyo de la función homeostática de los eicosanoides.

El Ca²⁺ tiene un papel fundamental en la fisiopatología de la psoriasis y, de modo general, en la regulación del fisiologismo celular. La proliferación y diferenciación de los queratinocitos *in vitro* se ve afectada por los niveles de Ca²⁺ en el medio de cultivo. La hipocalcemia puede determinar exacerbaciones de la psoriasis vulgar y pustulosa, y la aplicación tópica de calcipotriol y la administración sistémica de 1,25-dihidroxi-vitamina D₃ constituyen un tratamiento efectivo de esta enfermedad.

El Ca²⁺, directamente o bien a través de la activación de algunas proteínas-cinasas C o, fundamentalmente, de la calmodulina-cinasa, modula el funcionamiento de multitud de enzimas reguladores, tales como la adenilatociclasa, la guanilatociclasa, la fosfodiesterasa, la fosfolipasa A₂ o la ornitín-decarboxilasa, que están involucradas en la patogenia de la psoriasis.

El mantenimiento de las concentraciones intracelulares de Ca²⁺ entre 100 y 200 nM es esencial para la integridad funcional de la célula, y se efectúa gracias a: 1) diversas bombas de Ca²⁺ dependientes de ATPasa, que trabajan contra gradiente expulsando Ca²⁺ hacia el medio extracelular o las mitocondrias, que actúan como reservorio; el funcionamiento de estas bombas es regulado por los propios niveles de Ca²⁺ a través de las proteínas-cinasas C y A y la calmodulina-cinasa; 2) la entrada rápida de Ca²⁺ hacia el citosol a través de los canales de Ca²⁺ de la membrana celular, activados fisiológica y farmacológicamente por la unión a diversos receptores, y 3) la entrada de Ca²⁺ procedente del retículo endoplásmico hacia el citosol, activada por el inositol-trifosfato.

La psoriasis constituye un modelo para el estudio de las alteraciones de la proliferación y diferenciación epidérmicas. En la actualidad, la etiología de esta enfermedad continúa siendo desconocida, pero se sabe que existen alteraciones de los mecanismos universales de regulación endógena y exógena del fisiologismo celular. Es probable que en la psoriasis exista una alteración básica de los mecanismos de transducción de las señales que determinan la respuesta biológica frente a los estímulos externos y la comunicación celular entre el queratinocito (principal componente de la epidermis) y otros tipos celulares.

Se ha propuesto una hipótesis unitaria para explicar, al menos en parte, estas alteraciones: para que se manifestara la psoriasis sería necesaria la coexistencia de una interacción alterada del sistema inmune cutáneo con los queratinocitos epidérmicos, determinando una alteración fenotípica y proliferativa, que se mantendría como resultado de la existencia de un trastorno en el acoplamiento de los sistemas de transducción de mensajes intra y extracelulares.

Los primeros acontecimientos desde el punto de vista inmunológico implicarían una activación de los dendrocitos dérmicos o los linfocitos T del sistema

inmune cutáneo, que producirían γ interferón, que incrementaría la producción de TGF- α por parte del queratinocito; este factor produce una disminución en la sensibilidad del propio queratinocito a los efectos del γ interferón. En consecuencia, se produce una menor expresión de HLA-DR, conservándose focalmente la expresión de ICAM, por requerir menor estímulo por parte del γ interferón, y una menor inhibición del crecimiento de los queratinocitos. La llegada de otras células del sistema inmune cutáneo, con la síntesis adicional de citocinas y factores de crecimiento, amplificaría el proceso, lo que conduciría a una expansión de la población de queratinocitos cuya proliferación no se ve inhibida por el γ interferón, como se observa en cultivos *in vitro* de queratinocitos procedentes de placas de psoriasis.

Por otra parte, la activación de la fosfolipasa C en la psoriasis, secundaria al estímulo de diversos mediadores extracelulares, determinaría la producción de diacilglicerol y el aumento en los niveles de Ca^{2+} intracitosólico a través de la acción del inositol-trifosfato; estos mediadores activan a la proteína-quinasa C, aunque esta actividad se reduciría rápidamente por *down-regulation*, determinando la presencia de niveles bajos en la epidermis psoriásica.

La incubación de queratinocitos en cultivo con fosfolipasa C exógena produce alteraciones en el contenido de diacilglicerol y la actividad de la proteína-quinasa C similares a los que se observan en la epidermis psoriásica, así como una diferenciación terminal acelerada, análoga a la situación existente *in vivo*. El queratinocito "psoriásico" presentaría un trastorno en la regulación de la proteína-quinasa C que permitiría un aumento en la expresión de receptores para EGF, que serían a su vez activados por el TGF- α producido "en exceso".

En síntesis, el mantenimiento del fenotipo hiperproliferativo psoriásico se podría deber a la existencia de un trastorno del acoplamiento a diversas proteína-quinasas y fosfolipasas que regulan los niveles y la actividad de los segundos mensajeros intracelulares. En esta situación, los mediadores derivados de los lípidos de la membrana celular, tales como el ácido araquidónico y sus metabolitos, tendrían un papel secundario pero importante en cuanto a los mecanismos de regulación homeostática, actuando como mensajeros intracelulares y regulando la transducción de señales que determina las alteraciones en la proliferación y diferenciación que caracterizan a la psoriasis.

Por otra parte, los mediadores lipídicos, y en especial los eicosanoides, también actuarían como mediadores extracelulares, a través de receptores específicos de membrana, sobre los propios queratinocitos y otros tipos celulares (fibroblastos, leucocitos polimorfonucleares, monocitos, linfocitos) que interverdrían en la modulación de la proliferación del queratinocito epidérmico y en la respuesta inflamatoria que caracteriza a la psoriasis, la cual a su vez aportaría una mayor cantidad de eicosanoides y otros mediadores lipídicos y proteicos que amplificarían el proceso.

En la actualidad se considera como hipótesis más probable la existencia de un trastorno en la regulación de la respuesta o transducción de señales de activación celular por parte del queratinocito, con una hiperactividad de la fosfolipasa C y una hipofunción de la proteína-quinasa C, secundaria a su esti-

mulación continuada, que mantendría una expresión exagerada de receptores para "epidermal growth factor", activables por factores de crecimiento autocrinos y paracrinos. Esta alteración se manifestaría como consecuencia de una interacción inmunológica entre el queratinocito y los linfocitos T a través de la expresión de moléculas de adhesión intercelular, diversas interleucinas e interferón gamma. La producción de numerosos mediadores quimiotácticos, peptídicos y lipídicos por parte del queratinocito y las células del infiltrado inflamatorio consiguiente amplificaría y modularía la respuesta inflamatoria y proliferativa resultante.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El eczema atópico, en especial en su forma de eczema numular, puede confundirse con una psoriasis en la infancia; por lo general, los antecedentes y la exploración física permiten efectuar un diagnóstico diferencial en la mayoría de los casos. La dermatitis seborreica puede plantear problemas de diagnóstico diferencial, pero la afectación facial es mucho más frecuente, y no se acompaña de las placas con escamas plateadas características de la psoriasis. La *tinea corporis*, que puede representar una sobreinfección de la psoriasis, puede distinguirse mediante un examen con hidróxido potásico y/o un cultivo micológico. En el caso de la sífilis secundaria, el resultado positivo de la serología o los hallazgos de la biopsia permiten confirmar el diagnóstico, siempre y cuando se plantee la sospecha clínica. Las toxicodermias psoriasiformes deben distinguirse de la psoriasis inducida por fármacos, y por lo general presentan lesiones más liquenoides o menos infiltrativas. La configuración clásica de las lesiones de pitiriasis rosada de Gibert, en especial cuando se acompaña de placa heraldo, por lo general permite la sospecha diagnóstica. La pitiriasis liquenoide crónica plantea problemas de diagnóstico diferencial con la psoriasis *guttata* que pueden resolverse en ocasiones con ayuda del examen histopatológico. La pitiriasis rubra pilar presenta una queratodermia en sandalia característica, una afectación difusa del cuero cabelludo y una afectación de aspecto espinuloso respetando islotes indemnes en el tronco, pero en algunos casos puede ser muy difícil efectuar el diagnóstico diferencial. El liquen plano, por lo general, presenta pápulas violáceas de aspecto poligonal y afectación mucosa con reticulado.

En las formas flexurales cabe plantear el diagnóstico diferencial con las tiñas, el eritrasma, la dermatitis de contacto y el intertrigo. La afectación ungueal se presta a confusión con la *tinea unguium* y onicomicosis, alopecia areata, eczema atópico y liquen plano ungueal. La afectación limitada al cuero cabelludo plantea el diagnóstico diferencial con una *tinea capitis*, si bien tanto la dermatitis seborreica como la dermatitis atópica pueden presentarse de forma localizada en el cuero cabelludo.

En las formas pustulosas deben descartarse las toxicodermias pustulosas o pustulosis exantemáticas, las vasculitis pustulosas, las piodermis, las candidiasis y la dermatosis pustulosa subcórnea. Las eritrodermias de inicio súbito plantean un importante problema de diagnóstico diferencial, que en ocasiones no se resuelve ni siquiera con la práctica de una biopsia.

CURSO Y PRONOSTICO

El curso de la enfermedad, en general, es prolongado, crónico e impredecible. En la mayoría de los pacientes la enfermedad no es grave y se mantiene localizada. Las remisiones y exacerbaciones son la norma general en la ma-

yoría de los pacientes, con una clara tendencia a mejorar en verano, en especial durante los períodos de exposición solar prolongada. En algunos pacientes la enfermedad puede mejorar de forma espontánea, mientras que en otros se producen exacerbaciones sin desencadenante aparente. Aunque la luz solar, por lo general, es beneficiosa, algunos pacientes pueden presentar fotosensibilidad, que da lugar a la exacerbación de las lesiones en áreas expuestas al sol.

Aunque algunos estudios sugieren que la psoriasis infantil, por lo general, conlleva un curso más grave y resistente al tratamiento durante la vida adulta, en el 38 % de los pacientes se producen remisiones espontáneas de duración variable, y la mayoría de los pacientes presentan una enfermedad leve y con buena respuesta a las medidas terapéuticas actualmente disponibles.

Es esencial educar al paciente y a su familia con respecto a los rasgos principales de la fisiopatología y el curso natural de la enfermedad, así como insistir en las excelentes perspectivas de control terapéutico en la mayoría de los casos, consiguiendo remisiones prolongadas con un pequeño esfuerzo, dedicación y constancia por parte de los pacientes y de sus padres.

Es importante instruir a los pacientes y a los padres acerca del fenómeno de Köebner y sus características e implicaciones. En casi la mitad de los pacientes la psoriasis se acompaña de cierto grado de prurito, que da lugar a rascado por parte del propio paciente, con formación de excoriaciones y propagación de las lesiones. Debe aconsejarse a los pacientes que eviten los traumas cutáneos, tales como los cortes, abrasiones y traumatismos contusos, y educarles en consecuencia por lo que respecta a sus actividades recreativas y futura ocupación.

Por lo general, los padres desconocen el papel de la infección, el estrés y determinados fármacos en la precipitación de los brotes de psoriasis, al igual que la posibilidad de que se produzca un fenómeno de Köebner por quemadura solar. Puesto que casi la mitad de los pacientes presentan una clara mejoría de sus lesiones en verano, con los baños de sol, es especialmente importante que la exposición sea progresiva, evitando la quemadura solar, máxime teniendo en cuenta que muchos de los pacientes emplean para su tratamiento alquitranes y fármacos fotosensibilizantes.

La psoriasis es una dermatosis visible que puede dar lugar en ocasiones a una afectación psicológica importante, asociada a las frecuentes limitaciones funcionales que determina la afectación de localizaciones tales como las palmas o las uñas. Los aspectos educativos y de apoyo a los pacientes pediátricos, especialmente en la adolescencia, son una parte esencial del manejo de la enfermedad por parte del dermatólogo y el pediatra, y es importante el apoyo psicológico a través del médico o de grupos y asociaciones formadas por otros pacientes con la enfermedad.

TRATAMIENTO

Puesto que la psoriasis es una dermatosis crónica caracterizada por períodos de exacerbación y la respuesta individual al tratamiento varía, es importante disponer de diversas modalidades terapéuticas, alternando su empleo de acuerdo a la morfología predominante de las lesiones, su localización y su extensión. El carácter crónico y recidivante de la enfermedad y la carencia de un tratamiento etiológico eficaz, pueden desalentar al paciente y a la familia, al igual que al pediatra, por lo que es importante transmitir una actitud positiva y animosa, explicando al paciente y a los padres las bases fisiopatológicas del tratamiento de la enfermedad, tanto tópico como sistémico, de forma adecuada a sus posibilidades de comprensión.

Debe procurarse que el tratamiento sea lo más simple posible, puesto que, por lo general, se trata de aplicaciones tópicas pesadas, que requieren tiempo y dedicación y son frecuentemente molestas para el paciente (olores, manchas, irritación) y/o las personas que conviven con él. Es importante que el niño aprenda como un juego el tratamiento cotidiano de su enfermedad y, siempre que sea posible, lo lleve a cabo de forma independiente de los padres, pero supervisada por ellos, como una parte más de su higiene corporal.

Distinguiremos dos formas de tratamiento de la psoriasis infantil: tópico y sistémico. El tratamiento tópico, indicado en la mayoría de los casos, debe ser lo bastante potente para producir un efecto rápido, puesto que de esta forma se acorta la duración total del tratamiento y se consigue un refuerzo positivo que aumenta el cumplimiento del tratamiento y la confianza en el médico por parte de los pacientes y sus padres. El tratamiento sistémico debe limitarse a las formas graves y rebeldes de psoriasis eritrodérmico, pustuloso o artropático; el inicio de la psoriasis en edad temprana determina, por lo general, una mayor dosis acumulada de los tratamientos sistémicos, por lo que en estos casos es especialmente importante la rotación y/o alternancia de los mismos.

Tratamiento tópico

Nos hemos acostumbrado a pensar que aparte de los corticoesteroides tópicos no existen remedios efectivos disponibles para el tratamiento de la psoriasis, lo que no podría estar más lejos de la realidad. Los tratamientos tópicos clásicos actualmente disponibles son empíricos y no siempre prácticos ni cómodos de aplicar, pero no puede decirse en absoluto que sean ineficaces. En realidad deberían constituir la base del tratamiento para la psoriasis, reservando la aplicación de corticoesteroides para las formas de predominio inflamatorio, cuyo uso debería limitarse en lo posible a fin de evitar el fenómeno de aparición de tolerancia y efectos adversos, tanto tópicos como sistémicos, especialmente preocupantes en la población pediátrica.

El tipo de tratamiento tópico a emplear en la psoriasis depende del estadio de la enfermedad, la localización de la misma, la preferencia del paciente y las preparaciones galénicas disponibles. Por lo general, las cremas son la for-



Fig. 7. Afectación facial extensa en un caso de psoriasis infantil.

ma de aplicación más popular, puesto que no son grasientas y son fáciles de aplicar. Los geles tienden a tener un efecto astringente y por su frecuente contenido alcohólico pueden causar un escozor intenso al aplicarlo sobre lesiones excoriadas. Los ungüentos son, por lo general, más efectivos que las cremas a igualdad de concentración del principio activo, pero manchan la ropa y dificultan la actividad normal del paciente. Las pastas son excipientes semisólidos y muy adherentes a la piel.

Por regla general, siempre son preferibles las formas de aplicación más cosméticas. Las barras de cera son vehículos adecuados para la aplicación de alquitrán y ditranol en lesiones localizadas, pero deben reservarse para las formas de psoriasis con mínima extensión y en niños mayorcitos, puesto que requieren cierta habilidad para su correcto uso. Los aerosoles son poco utilizados en la actualidad, en parte por la necesidad de sustituir los componentes dañinos para la capa de ozono y en parte por las dificultades para ajustar la posología que se pueden producir cuando se emplea este tipo de excipientes.

En el cuero cabelludo se emplean champús, lociones, geles o cremas acuosas. Los champús a la brea, solos o asociados a antifúngicos tópicos, pueden emplearse en la población pediátrica, si bien debe prestarse especial atención a que la concentración de alquitrán o brea no sea excesiva y al posible efecto irritante sobre la conjuntiva, y tener en cuenta la posible absorción sistémica de ácido salicílico o selenio cuando se aplican en áreas extensas o eczematizadas. En las formas más inflamatorias de psoriasis, especialmente cuando



Fig. 8. La lengua geográfica, aunque relativamente frecuente en la infancia, puede ser una primera manifestación de psoriasis.

están excoriadas, debe evitarse inicialmente la aplicación de corticoides tópicos en loción.

La frecuencia de aplicación de los tratamientos es generalmente diaria, una o dos veces al día, teniendo en cuenta el efecto de depósito que se produce por acúmulo del principio activo en la capa córnea y la excepción del propionato de clobetasol, que se aplicará de forma excepcional en pacientes pediátricos, pero es igualmente eficaz aplicado a días alternos. Existen formas de tratamiento de contacto breve, empleando antralina que se retira posteriormente, como se verá más adelante. La excepción a esta regla general son los emolientes, cuyos efectos son por lo general de breve duración y se recomienda aplicarlos 3 y hasta 4 veces al día, especialmente en las palmas y las plantas si existe afectación de estas áreas.

Se recomienda el empleo de limpiadores emolientes sin efecto detergente o deslipidizante ("syndets") o aceites para el baño, evitando el frote de las esponjas ásperas y el secado exageradamente vigoroso. Pueden utilizarse emolientes tales como la avena o la adición de preparados de brea o alquitrán al agua de la bañera, que por su intenso olor y persistente coloración son poco aceptados por los pacientes.

Es importante tener en cuenta los requerimientos de tratamiento al efectuar la prescripción. En el adulto, se requieren de 30 a 60 gramos de crema para tratar toda la superficie corporal; por lo general, los pacientes con pso-



Fig. 9. En esta paciente de 6 años se producía la coexistencia de psoriasis invertida con psoriasis vulgar crónica en placas.

riasis que acuden a la consulta tienen una afectación del 5 al 10 % de la superficie corporal, por lo que un tratamiento de 2 semanas requerirá la prescripción de unos 100 gramos de crema por lo menos. En la población pediátrica debe tenerse en cuenta la disminución correspondiente en la superficie corporal. Otra regla útil en la población adulta (que tal vez pueda extrapolarse a la pediátrica) es que con la crema que cabe en la falange distal de un dedo (0,5 gramos) puede tratarse una superficie equivalente a 2 "manos". Se debe insistir especialmente en la aplicación de una capa fina que se absorba completamente, puesto que la aplicación de capas gruesas de crema, pomada o ungüento, tan sólo aumenta el coste y la incomodidad del tratamiento.

Los emolientes son sustancias destinadas a suavizar y ablandar la capa córnea mediante su aplicación tópica. El efecto emoliente se debe por lo general a la hidratación de la superficie cutánea, actuando como humectantes, si bien en algunos casos tienen un cierto efecto descamativo o queratolítico.

El efecto humectante de los emolientes se consigue, por lo general, mediante la oclusión lipídica de la superficie de la piel, lo que tiende a normalizar la pérdida de agua transcutánea. Se emplean como emolientes aceites minerales (parafinas), vegetales (cacahuete, oliva y girasol entre otros), de origen animal (lanolina) y, cada vez con mayor frecuencia, emulgentes y polímeros totalmente sintéticos. En ocasiones se añaden otras sustancias humectantes tales como urea y glicerina. Cuanto más aceitoso y oclusivo sea el preparado, más eficaz será como agente

humectante, pero no todos los pacientes tolerarán su empleo. Los aceites de baño, preparados de avena y syndets están diseñados para conseguir un efecto similar mediante formulaciones más cosméticas, añadiendo una cierta acción limpiadora.

Los queratolíticos se emplean con el fin de eliminar la descamación, disminuir la hiperqueratosis, alisar la superficie cutánea y aumentar la penetración de otros preparados. El agente queratolítico empleado con mayor frecuencia es el ácido salicílico, que puede utilizarse a concentraciones comprendidas entre el 2 y el 20 %. En la psoriasis en placas localizada se acostumbra a utilizar la concentración del 2 % en un excipiente graso, mientras que en el cuero cabelludo pueden utilizarse concentraciones de hasta el 6 % en crema o loción y concentraciones superiores en las lesiones con hiperqueratosis espesa o verrucosas. En la población infantil debe tenerse especial precaución en el empleo de este agente queratolítico por la posibilidad, ya mencionada, de que su absorción sistémica dé lugar a toxicidad grave (salicilismo).

También se emplean cada vez con mayor frecuencia alfa-hidroxiácidos, tales como el ácido láctico, pirúvico y glicólico, que pueden tamponarse para evitar en lo posible la sensación de escozor que causan frecuentemente.

El emoliente más utilizado posiblemente sea la urea, a concentraciones comprendidas entre el 3 y el 20 %. La urea se aplica como crema o loción sobre la piel húmeda después de la ducha o el baño. También puede incorporarse en la composición de diversas cremas con el fin de aumentar la absorción del principio activo (por lo general corticoide) que contengan.

Otro aspecto importante a tener en cuenta en el tratamiento general del paciente psoriásico es el empleo de antihistamínicos sedantes con el fin de disminuir el prurito y las consiguientes excoriaciones que dan lugar a un fenómeno de Köebner. La hidroxizina y la difenhidramina son ampliamente utilizados como antihistamínicos sedantes, preferentemente por la noche y sin superar las dosis máximas que se recomiendan en la infancia (5 mg/kg/día en el caso de la difenhidramina y 2 mg/kg/día en el caso de la hidroxizina). Los antihistamínicos no sedantes tienen escaso o nulo efecto antipruriginoso, por lo que no se recomienda su empleo en esta indicación.

Las lesiones de psoriasis, especialmente en las formas más pruriginosas, están impetiginizadas con frecuencia, lo que constituye en todo caso una indicación de tratamiento antibiótico, generalmente por vía sistémica, con un fármaco activo contra *Staphylococcus aureus*. En las lesiones exudativas pueden utilizarse compresas o baños con solución acuosa de permanganato potásico al 1/8000-1/14000 como antiséptico.

En los brotes de psoriasis relacionados con infecciones estreptocócicas, especialmente en la psoriasis *guttata*, cabe prescribir un tratamiento antibiótico por vía oral o parenteral, según las pautas habituales.

Antralina

La antralina, sintetizada en 1916, también se conoce con los nombres de cignolina y ditranol. Está indicada en el tratamiento tópico de la psoriasis en

placas crónica y subaguda, incluyendo la psoriasis del cuero cabelludo. Se contraindica en la psoriasis pustulosa y no es adecuada para el tratamiento de las formas exantemáticas y psoriasis *guttata*. Tampoco debe aplicarse en la cara, en el interior de los muslos, las regiones genitales o las áreas flexurales.

La antralina actúa como proliferativo y antiinflamatorio, pudiendo combinarse satisfactoriamente con otras modalidades terapéuticas, tales como los corticoesteroides tópicos o la fotoquimioterapia.

Pese a que se trata de un tratamiento tópico eficaz, presenta los inconvenientes de la irritación e hiperpigmentación que frecuentemente se asocian con su empleo. Se recomienda empezar con aplicaciones intermitentes utilizando concentraciones bajas (0,1%), que se van aumentando progresivamente (0,4 %, 0,5 %, 1 %) hasta alcanzar un máximo del 2 %. Se dispone de preparaciones en pomada, crema y barra, que permiten seleccionar la más adecuada desde el punto de vista cosmético. Se recomienda evitar la aplicación por fuera de la lesión psoriásica, que daría lugar a una irritación innecesaria de la piel normal circundante. En la actualidad goza de gran popularidad el tratamiento de contacto corto (10 a 20 minutos) eliminando posteriormente la antralina remanente mediante lavado, con el fin de mejorar la comodidad del tratamiento y minimizar en lo posible su efecto irritante.



Fig. 10. Eritrodermia psoriásica en paciente con psoriasis eritrodérmico congénito (cortesía del Profesor Joan Ferrando, Hospital Clínic, Barcelona).

Alquitranes

El alquitrán de hulla es el producto de la destilación de hulla y pizarras bituminosas en ausencia de oxígeno. El alquitrán de hulla constituye una mezcla de más de 10.000 componentes, de los que se han identificado menos de la mitad. Las dificultades para estandarizar la producción de alquitrán de hulla justifican la diferencia de potencia entre diferentes lotes del producto. Se utiliza a la concentración del 0,5 al 2 % en vaselina para el tratamiento nocturno de las placas de psoriasis, bajo oclusión, o bien en

preparaciones alcohólicas menos potentes (*liquor carbonis detergens* [LCD] o alquitrán de hulla saponinado) a concentraciones que pueden llegar hasta el 20 % para el tratamiento del cuero cabelludo.

Existen múltiples preparados comerciales de alquitranes de la madera, menos irritantes y más aceptables cosméticamente, aunque menos eficaces que las anteriormente mencionadas. El ictiol y el ictamol pertenecen al mismo grupo terapéutico pero son escasamente utilizados en la actualidad; tienen una menor capacidad irritante que tal vez no compensa su menor efecto terapéutico.

Método Goeckerman

Desde que se introdujo hace más de 50 años, el régimen de Goeckerman ha venido siendo considerado un tratamiento muy eficaz para las formas de psoriasis más recalcitrantes, si bien requiere el ingreso del paciente o el tratamiento en régimen de hospital de día con personal de enfermería altamente cualificado. El régimen de Goeckerman consiste en aplicación de alquitrán de hulla al 2-5 % por todo el cuerpo antes de que el paciente se acueste. Por la mañana se elimina el exceso de alquitrán con aceite mineral y se administra luz ultravioleta B a dosis crecientes hasta conseguir la aparición de un discreto eritema. El método Goeckerman es seguro, muy eficaz y consigue remisiones clínicas en períodos de 2 a 3 semanas, con duraciones de hasta 6 a 8 meses.

Las posibles complicaciones del régimen de Goeckerman incluyen foliculitis, quemadura por ultravioletas o exacerbación de la enfermedad si se produce un fenómeno de Köebner.

Método Ingram

El método Ingram, muy utilizado en Gran Bretaña, consiste en la administración diaria de un baño de alquitrán seguida de la exposición a una dosis suberitematogénica de luz ultravioleta y la aplicación subsiguiente de una pasta que contiene antralina al 0,2 % en pasta Lassar con ácido salicílico al 0,4 %. El método Ingram puede combinarse con la aplicación de corticoides tópicos durante el día, con lo que se reduce la incidencia de irritación. La concentración de antralina puede aumentarse progresivamente de acuerdo con la respuesta hasta alcanzar una concentración máxima del 1 al 5 %. La justificación de esta pauta reside en el hecho de que conforme se recupera la barrera cutánea al irse curando la psoriasis se requieren concentraciones más elevadas de antralina para conseguir niveles epidérmicos suficientes del fármaco activo que mantengan la eficacia terapéutica del tratamiento.

Corticoides tópicos

Los corticoides tópicos representan el tratamiento utilizado con mayor frecuencia en la psoriasis en placas, pustulosa, palmoplantar e inestable. Las ventajas de su empleo son la comodidad de su aplicación, la ausencia de tinción de la piel y las ropas y la buena aceptación por parte del paciente debi-

do a su carencia de capacidad irritante. Sus inconvenientes son el desarrollo de tolerancia, la aparición de atrofia cutánea e hipertrichosis, sobre todo cuando se aplican bajo oclusión, y la posibilidad de absorción sistémica determinando una supresión del eje hipotálamo-hipófiso-suprarrenal. Tan sólo 7 g/día de propionato de clobetasol al 0,05 % son suficientes para suprimir los niveles de cortisol plasmático matutino en un 20 % de los pacientes.

En la prescripción de corticoides debe tenerse en cuenta la potencia intrínseca del principio activo, la concentración del mismo en el excipiente, la elección del vehículo y la capacidad de absorción de la zona anatómica en que se aplica. Los niños presentan una mayor superficie corporal en relación al peso que los adultos, y las áreas flexurales frecuentemente están ocluidas por el pañal, por lo que la penetración percutánea está aumentada. La potencia intrínseca de los corticoesteroides tópicos se determina en base a su capacidad para reducir el eritema o la inflamación cutánea producida por diversos métodos experimentales. De acuerdo a los resultados de diversas pruebas, de las que la más utilizada es la de vasoconstricción de Mackenzie y Stoughton, se clasifican en varios grupos de potencia relativa (Tabla I).

Los efectos terapéuticos de una misma formulación varían en función del lugar anatómico en que se aplican; el antebrazo absorbe el 1%, las palmas menos del 1 %, el cuero cabelludo el 4 %, la frente el 6 % y el escroto el 42 % de la dosis total aplicada de acetato de hidrocortisona, aunque esos porcentajes dependen en parte del tipo de corticoide y del vehículo utilizado. En los lugares donde la absorción es mayor será más fácil que se produzcan efectos secundarios locales, por lo que deberán emplearse corticoesteroides menos potentes y a menor concentración en dichas localizaciones anatómicas.

El aumento de concentración del corticoesteroide aumenta la penetración, aunque de forma no lineal, y por consiguiente, su eficacia clínica dentro de unos límites. Los corticoesteroides incorporados en ungüentos tienen mayor capacidad biológica que los incorporados en cremas o lociones, y las cremas son, por lo general, más eficaces que las lociones.

En el cuero cabelludo es recomendable utilizar excipientes no grasos (geles, lociones o sprays); las cremas o lociones son preferibles en las áreas intertriginosas, a menos que estén excoriadas o impetiginizadas; las cremas o los ungüentos son más eficaces en las áreas expuestas, especialmente cuando las lesiones de psoriasis sean placas secas hiperqueratóticas y descamativas. Los ungüentos actúan formando una película oclusiva sobre la piel que impide la pérdida de agua, incrementando la hidratación del estrato córneo y favoreciendo la penetración del corticoesteroide.

La cura oclusiva con apósitos de plástico constituye el medio más efectivo para aumentar la eficacia de la aplicación de corticoesteroides, aunque plantea el inconveniente de su incomodidad y la aparición de complicaciones tales como foliculitis bacterianas o infecciones por *Candida*. Puesto que la oclusión aumenta en un factor comprendido 10 y 100 la absorción del corticoesteroide, es mucho más frecuente la aparición de efectos adversos locales (atrofia, telangiectasias) si el dermatólogo no controla muy de cerca esta modalidad de tratamiento.

TABLA I
CLASIFICACION DE LOS CORTICOIDES TOPICOS
EN ORDEN DE POTENCIA

Potencia muy elevada (Grupo I)

Betametasona dipropionato 0,05 % (vehículo optimizado)
Clobetasol propionato 0,05 %
Diflorasona diacetato 0,05 % (vehículo optimizado)
Halobetasol propionato 0,05 %

Potencia elevada (Grupo II)

Amcinónido 0,1 %
Betametasona dipropionato 0,5 %
Desoximetasona 0,25 %
Diflorasona diacetato 0,1 %
Diflucortolona valerato 0,3 %
Fluocinolona acetónido 0,2 %
Fluocinónido 0,05 %
Halcinónido 0,1 %

Potencia elevada (Grupo III)

Betametasona benzoato 0,025 % (gel)
Betametasona dipropionato 0,05 %
Betametasona valerato 0,1 %
Desoximetasona 0,05 %
Diflorasona diacetato 0,05 %
Diflucortolona valerato 0,1 %
Fluclorolona acetónido 0,2 %
Fluticasona propionato 0,05 %
Metilprednisolona aceponato 0,1 %
Mometasona furoato 0,1 %
Prednicarbato 0,25 %
Triamcinolona acetónido 0,5 %

Potencia intermedia (Grupo IV)

Desoximetasona 0,05 %
Fluocinolona acetónido 0,1 %
Fluocinolona acetónido 0,025 % (ungüento)
Flupamesona 0,3 %
Flurandrenólido 0,05 % (ungüento)
Triamcinolona acetónido 0,1 % (ungüento)

TABLA I (continuación)
CLASIFICACION DE LOS CORTICOIDES TOPICOS
EN ORDEN DE POTENCIA

Potencia intermedia (Grupo V)

Beclometasona dipropionato 0,025 %
Beclometasona salicilato 0,025 %
Betametasona benzoato 0,025 %
Betametasona dipropionato 0,05 %
Betametasona valerato 0,1 %
Clobetasona butirato 0,05 %
Fluclorolona acetónido 0,025 %
Flumetasona pivalato 0,025 %
Fluocinolona acetónido 0,025 %
Fluocortolona 0,2 %
Flurandrenólido 0,05 %
Halometasona 0,05 %
Hidrocortisona aceponato 0,1 %
Hidrocortisona butirato 0,1 %
Hidrocortisona valerato 0,2 %
Triamcinolona acetónido 0,1 %

Potencia baja (Grupo VI)

Alclometasona dipropionato 0,05 %
Betametasona valerato 0,05 %
Desónido 0,05 %
Fluocortínbutilo 0,75 %
Fluocinolona acetónido 0,01 %

Potencia muy baja (Grupo VIII)

Dexametasona 0,1-0,2 %
Hidrocortisona acetato 1-2,5 %

La eficacia terapéutica de los corticoesteroides se incrementa con la adición a los excipientes de ácido salicílico, propilenglicol o urea, que incrementan la penetración del producto aplicado tópicamente. La combinación con ácido salicílico es especialmente útil en las placas hiperqueratóticas localizadas en las manos y el cuero cabelludo. También pueden utilizarse preparados de corticoesteroides en combinación con alquitranes, compuestos antibacterianos y antifúngicos, con el fin de aumentar el efecto terapéutico o de eliminar la sobreinfección bacteriana o candidiásica.

Las placas psoriásicas de pequeño tamaño resistentes al tratamiento tópico convencional pueden tratarse mediante la inyección intralesional de suspensiones de corticoesteroides, tales como acetónido de triamcinolona (5-10

mg/ml). Dichas infiltraciones son de especial utilidad en el tratamiento de las lesiones situadas en el dorso de las manos y las placas de pequeño tamaño intensamente pruriginosas o liquenificadas. Esta modalidad terapéutica se ve limitada por la absorción sistémica del corticoesteroide, que puede dar lugar a la supresión del eje hipotálamo-hipofiso-suprarrenal en los niños y determinar la aparición de rebrotes pustulosos.

La afectación ungueal en la psoriasis responde lentamente al tratamiento, y puede tratarse con inyecciones intralesionales (proximalmente en la matriz enferma) de corticosteroides a intervalos de 2 a 6 semanas. La posibilidad de aparición de distrofias ungueales persistentes, junto con el dolor y molestias que provoca este tipo de tratamiento, no lo hacen muy aconsejable en dermatología pediátrica. Una alternativa es el empleo de 5-fluorouracilo tópico al 5 % combinado con un corticoide tópico potente tal como el propionato de clobetasol. El tratamiento con 5-fluorouracilo tiende a producir onicólisis y se desaconseja en los niños por la posibilidad de que se produzca un contacto con las mucosas, dando lugar a una intensa irritación.

Calcipotriol

Los derivados de la vitamina D3 y en concreto el calcipotriol, constituyen el tratamiento tópico de más reciente introducción para las formas localizadas de psoriasis. Aplicado 2 veces al día a la concentración de 50 µg/g tiene un efecto equiparable a los corticoides de potencia moderada-alta sin los inconvenientes de los efectos adversos sistémicos y locales de estos últimos. La absorción sistémica de estos preparados es prácticamente nula, y no está demostrado que determinen alteraciones significativas en el metabolismo fosfocálcico cuando se emplean dosis totales semanales inferiores a 100 gramos de pomada (que no deben sobrepasarse) en los adultos.

El calcipotriol tópico es especialmente efectivo en la reducción en la hiperqueratosis y acantosis epidérmica en las lesiones localizadas de psoriasis, y se recomienda evitar su empleo en la cara y las zonas flexurales por la frecuente irritación a que da lugar.

TRATAMIENTO SISTEMICO

Fototerapia

La mayoría de pacientes con psoriasis se benefician de la exposición a la luz solar y en consecuencia se encuentran mejor durante los meses de verano. La exposición al sol de forma regular puede ser un elemento importante del tratamiento, por sí sola o combinada con la aplicación de preparados de al-

quitrán de hulla o ditranol, aunque es esencial insistir en la importancia de evitar la quemadura solar, la fotosensibilización y la aparición del fenómeno de Köebner. La administración de luz ultravioleta B, ya sea con lámparas que emiten en un espectro de longitudes de onda amplio (280-320 nm) o con lámparas de espectro de onda estrecho (311 nm) puede ser utilizada como tratamiento coadyuvante de la psoriasis de forma ambulatoria o incluso domiciliaria. Sin embargo, es importante proteger los ojos con anteojos especiales y evitar la exposición excesiva, como ya se ha mencionado anteriormente.

Fotoquimioterapia

La fotoquimioterapia es una forma de tratamiento sistémico que combina el empleo de 8-metoxipsoraleno (metoxsaleno, 8-MOP) con la administración de luz ultravioleta A (320-400 nm) mediante lámparas de elevada irradiancia en cabinas especiales. La interacción del fármaco con la luz ultravioleta produce la conjugación del psoraleno con el ADN y la inhibición de la síntesis del ADN. El 8-MOP se administra a una dosis de aproximadamente 0,6 mg/kg de peso, 2 horas antes de la exposición, a una dosis comprendida entre 1 y 12 joules/cm² de luz ultravioleta A. Este tratamiento constituye en la actualidad una modalidad terapéutica estándar de la psoriasis, con una elevada tasa de respuesta (90 % de los pacientes) y excelentes resultados, requiriendo la administración de tratamiento de mantenimiento para prevenir la aparición de recidivas.

Una alternativa consiste en la fotoquimioterapia precedida por un baño con una solución de psoralenos, que consigue efectos similares evitando la absorción sistémica del fármaco; sin embargo, este tratamiento es algo más engorroso y complica la logística del centro de tratamiento.

La posibilidad de aparición de efectos adversos a largo plazo, tales como daño actínico prematuro o cáncer cutáneo, ha determinado que la Academia Americana de Dermatología no recomiende este tratamiento en pacientes de edad pediátrica. En nuestro medio, el empleo de fotoquimioterapia por debajo de los 12 años se considera generalmente contraindicado y se planteará sólo en circunstancias muy especiales.

Etretinato

El etretinato es un derivado sintético del ácido retinoico que se ha demostrado efectivo como tratamiento de la psoriasis, ya sea solo o combinado con fotoquimioterapia. El etretinato puede administrarse a dosis comprendidas entre 0,25 y 1 mg/kg/día, siendo la dosis habitual 0,6 mg/kg/día.

Aunque hay evidencias de su posible toxicidad sobre el sistema esquelético, que limitan las indicaciones de este tratamiento en dermatología pediátrica, existe experiencia en el uso de etretinato en pacientes con formas graves de iciosis. El tratamiento intermitente con etretinato puede plantearse en las formas más graves o incapacitantes de psoriasis infantil, siguiendo estrictos controles clínicos, analíticos y radiológicos.

El tratamiento con etretinato se ha demostrado eficaz en formas pustulosas graves de psoriasis en niños, a una dosis máxima de 1,5 mg/kg/día, con escasos efectos secundarios.

Una alternativa al etretinato, aunque no está disponible comercialmente en nuestro medio por el momento, sería el acitretino, con un perfil farmacocinético posiblemente mejor que el etretinato en cuanto al riesgo de toxicidad a largo plazo por acúmulo, aunque puede convertirse a etretinato por metabolismo inverso. En caso de utilizarlo, la dosis recomendada es similar (0,66 mg/kg/día) a la del etretinato.

Ciclosporina

La ciclosporina representa el fármaco de más reciente introducción en el tratamiento de la psoriasis, consiguiendo resultados buenos a excelentes en más del 90 % de los pacientes, a dosis comprendidas entre 2,5 y 5 mg/kg peso y día. Constituyen elementos limitantes de la utilidad de este tratamiento su precio, la posibilidad de aparición de efectos adversos, especialmente relevantes sobre el riñón, y la escasa experiencia con su uso a largo plazo a dosis bajas en esta indicación. Sin embargo, existe amplia experiencia con el empleo de ciclosporina en el tratamiento profiláctico del rechazo de trasplante de órganos y médula ósea, por lo que podría plantearse su utilización en casos de psoriasis grave y resistente a otros tratamientos, seleccionando cuidadosamente a los pacientes, incluso en edades pediátricas, aunque no existe experiencia suficiente en este sentido.

Metotrexato

El metotrexato es una antagonista del ácido fólico con efecto antiproliferativo y antiinflamatorio, que se ha venido utilizando con éxito en el tratamiento de la psoriasis grave e incapacitante en el adulto. Presenta efectos adversos tales como toxicidad gastrointestinal y mucosa, leucopenia y tendencia a la producción de fibrosis hepática cuando la dosis acumulada supera 1 gramo en el adulto, por lo que generalmente no se recomienda su empleo en la edad pediátrica. Sin embargo, algunos autores han obtenido buenos resultados con este tratamiento en formas de psoriasis infantil graves y resistentes al tratamiento tópico, a dosis iniciales de 1,25 mg por semana y en ningún caso superiores a 7,5 mg por semana. La toxicidad hematológica y gastrointestinal que aparece en algunos casos puede contrarrestarse con el empleo del antagonista del metotrexato, el ácido folínico.

Otros

La sulfasalazina, que se ha administrado a niños como alternativa de la sulfona oral, puede tener cierta utilidad como tratamiento sistémico de la psoriasis en casos que requieren tratamiento sistémico y no sean susceptibles de tratamiento sistémico con otras modalidades. La administración de 1,25-dih-

droxivitamina D3 en la psoriasis infantil está contraindicada por la posibilidad de que aparezcan alteraciones en el metabolismo fosfocálcico.

En general, las modalidades de tratamiento sistémico se reservarán para las formas de psoriasis infantil más graves, incapacitantes y resistentes al tratamiento tópico, siendo imprescindible por parte del médico el debido conocimiento de la farmacocinética y potencial de efectos adversos de estos fármacos, así como prestar especial atención a las posibles interacciones medicamentosas y al seguimiento clínico y analítico necesarios en el control de este tipo de tratamientos.

CASOS CLINICOS

CASO CLINICO 1 (FIG. A)



Fig. A. Caso 1.

Niña de 9 años que consultó por brotes recidivantes de vesículas y pústulas en el pulgar izquierdo, asociados a mínima distrofia de la lámina ungueal, tratados inicialmente con corticoides y antisépticos tópicos (permanganato potásico, nitrato de plata) con la orientación diagnóstica de paraqueratosis pustulosa de Hjörth. En un control clínico, dos años después del inicio del cuadro, se detectó un signo de Brunsting positivo (Fig. A) y posteriormente aparecieron placas eritematodescamativas en región umbilical y retroauricular, confirmando el diagnóstico de psoriasis infantil.

CASO CLINICO 2 (FIG. B)

Paciente de 15 años que presentaba desde los 9 años de edad brotes recidivantes de pústulas confluentes sobre base eritematosa, coincidiendo con cuadros faringoamigdalares en dos ocasiones, y habiendo requerido un ingreso hospitalario y tratamiento con etretinato (con buena respuesta en dos episodios) y metrotrexato. El examen histopatológico demostró que se trataba de una psoriasis pustulosa generalizada de Von Zumbusch, sin que se detectaran alteraciones del metabolismo fosfocálcico.



Fig. B. Caso 2.

CASO CLINICO 3 (FIG. C)

Paciente de 13 años, obesa, que consultó por placa eritematosa, exudativa y discretamente hiperqueratósica, localizada en región axilar, inicialmente atribuida a dermatitis de contacto por desodorante. El resultado negativo de las pruebas epicutáneas, el examen con luz de Wood, el estudio micológico y microbiológico y el estudio histológico efectuado permitió efectuar el diagnóstico de psoriasis flexural, que respondió al tratamiento tópico con corticoesteroides y alquitrán de hulla.



Fig. C. Caso 3.

CUESTIONARIO

- La aparición de lesiones en los puntos de traumatismo por respuesta isomórfica de la psoriasis se denomina también:*
 - Fenómeno de Auspitz.
 - Fenómeno de Köebner.
 - Signo de Brunstig.
 - Fenómeno de Woronoff.
- En la población adulta europea la prevalencia de la psoriasis es del:*
 - 0,5 %.
 - 1,5 %.
 - 4 %.
 - 7 %.
- En pacientes de menos de 16 años, la psoriasis representa:*
 - El 1 % de todas las dermatosis.
 - El 4 % de todas las dermatosis.
 - El 10 % de todas las dermatosis.
 - La dermatosis más frecuente.
- La forma de psoriasis más frecuente en los niños es:*
 - Psoriasis guttata.
 - Psoriasis ungueal.
 - Psoriasis en placas.
 - Psoriasis flexural.
- La distribución de la edad de inicio en la psoriasis es:*
 - Gaussiana.
 - Bimodal.
 - Polimodal.
 - Depende del sexo.
- Existen antecedentes familiares de psoriasis en el siguiente porcentaje de pacientes:*
 - 10 %.
 - 20 %.
 - 35 %.
 - 50 %.
- Los pacientes con psoriasis no pustuloso y antecedentes familiares presentan con mayor frecuencia los siguientes antígenos de histocompatibilidad:*
 - Cw2, B13, B27.
 - B16, B17, B27.
 - Cw6, B13, Bw57.
 - Cw2, B41, DR7.

8. *La psoriasis eritrodérmica en los niños es muy poco frecuente y se asocia a la presencia de antígeno:*
- a) B17.
 - b) B27.
 - c) B13.
 - d) B41.
9. *¿Cuál de las siguientes respuestas es verdadera con respecto a la falsa tiña amiantácea?*
- a) Es de etiología infecciosa y mejora con antifúngicos.
 - b) Implica mal pronóstico con respecto al desarrollo de psoriasis en el adulto.
 - c) Puede ser la primera manifestación de psoriasis.
 - d) Nunca se acompaña de alopecia.
10. *¿Cuál de las siguientes afirmaciones es falsa?*
- a) La cara representa una localización infrecuente de psoriasis en los niños, y es indicadora de mal pronóstico.
 - b) Las lesiones de queilitis comisural pueden representar una forma de psoriasis mínima.
 - c) La coexistencia de queilitis comisural y blefaritis seborreica es sugestiva de psoriasis.
 - d) En los niños puede afectarse cualquier zona de la cara además de las regiones seborreicas.
11. *Histológicamente la psoriasis invertida presenta:*
- a) Acantosis intensa.
 - b) Pustulosis.
 - c) Frecuente espongiosis.
 - d) Mínimos cambios epidérmicos.
12. *La lengua geográfica puede detectarse hasta en el:*
- a) 2 % de la población infantil.
 - b) 5 % de la población infantil.
 - c) 7,5 % de la población infantil.
 - d) 15 % de la población infantil.
13. *La psoriasis espinulosa es una variante de psoriasis folicular que se localiza con mayor frecuencia en:*
- a) El dorso de las manos.
 - b) Los codos y las rodillas.
 - c) El tronco.
 - d) El dorso de las manos y los pies.

14. *La artritis psoriásica en la infancia afecta generalmente:*
- a) A una sola articulación, por lo general la rodilla.
 - b) Muy raramente afecta a una sola articulación interfalángica.
 - c) El inicio de la artritis no suele ser agudo.
 - d) La afectación es por lo general simétrica y poliarticular.
15. *La pústula espongiiforme de Kogoj es:*
- a) Una pústula córnea de pequeño tamaño.
 - b) Un acúmulo de neutrófilos en un foco de espongiosis epidérmica.
 - c) Un acúmulo de linfocitos mononucleares en la capa granulosa.
 - d) Una característica de la psoriasis guttata.
16. *En las lesiones de psoriasis, el fenotipo de los linfocitos que infiltran la epidermis es por lo general:*
- a) CD4.
 - b) CD8.
 - c) CD45RO.
 - d) CD45RA.
17. *En la epidermis psoriásica existe:*
- a) Un alargamiento en la duración del ciclo celular.
 - b) Una disminución en la fracción de crecimiento.
 - c) Una duplicación en la población de células proliferativas.
 - d) Un aumento en el tiempo de tránsito celular epidérmico.
18. *¿Cuál de los siguientes eicosanoides tienen un efecto antiinflamatorio?*
- a) LTB₄.
 - b) 12-HETE.
 - c) 15-HETE.
 - d) PGE₂.
19. *La expresión de HLA-DR en los queratinocitos psoriásicos suelen considerarse secundaria a:*
- a) El interferón gamma.
 - b) El factor de necrosis tumoral.
 - c) El factor de crecimiento transformante alfa.
 - d) La interleucina 8.
20. *La lipocortina es:*
- a) Una proteína de 40 kD que actúa activando la fosfolipasa A₂.
 - b) Es fosforilada por la tirosinasa ocupada por el receptor de EGF.
 - c) Determina la resistencia al efecto de la corticoterapia tópica.
 - d) Regula la actividad de la fosfolipasa C.

21. *En la psoriasis existen evidencias donde se equilibran los niveles de nucleótidos cíclicos:*
- a) Disminución de los niveles de AMP cíclico y GMP cíclico.
 - b) Aumento de los niveles de AMP cíclico y GMP cíclico
 - c) Disminución de los niveles de AMP cíclico y aumento de los niveles de GMP cíclico.
 - d) Aumento de los niveles de AMP cíclico y disminución de los de GMP cíclico.
22. *En la psoriasis existe:*
- a) Hiperactividad de la fosfolipasa C y la proteincinasa C.
 - b) Hipoactividad de la fosfolipasa C y la proteincinasa C.
 - c) Hiperactividad de la fosfolipasa C e hipofunción de la proteincinasa C.
 - d) Hipofunción de la fosfolipasa C e hiperactividad de la proteincinasa C.
23. *En el tratamiento tópico de la psoriasis del cuero cabelludo, el vehículo preferido es:*
- a) Lociones.
 - b) Geles.
 - c) Pomadas.
 - d) Ungüentos.
24. *En las formas más inflamatorias de psoriasis debe evitarse inicialmente la aplicación de:*
- a) Excipientes hidroalcohólicos.
 - b) Cremas.
 - c) Pomadas.
 - d) Ungüentos.
25. *Con 1 gramo de crema puede aplicarse una superficie equivalente a:*
- a) Una mano
 - b) Dos manos
 - c) Tres manos
 - d) Cuatro manos
26. *¿Cuál de los siguientes no es un alfa-hidroxiácido?:*
- a) Láctico.
 - b) Glicólico.
 - c) Pirúvico.
 - d) Salicílico.
27. *La dosis máxima de hidroxizina que se recomienda en la infancia es de:*
- a) 1 mg/kg/día.
 - b) 2 mg/kg/día.
 - c) 3 mg/kg/día.
 - d) 5 mg/kg/día.

28. *¿Cuál de los siguientes antihistamínicos cabe esperar que tenga un menor efecto antipruriginoso?:*
- a) Difenhidramina.
 - b) Hidroxizina.
 - c) Ketotifeno.
 - d) Loratadina.
29. *El ditranol puede producir los siguientes efectos adversos, excepto:*
- a) Irritación.
 - b) Tinción.
 - c) Aparición de pústulas.
 - d) Atrofia.
30. *La combinación de alquitrán de hulla y fototerapia se denomina:*
- a) Régimen de Ingram.
 - b) Método Fitzpatrick.
 - c) Régimen de Goeckerman.
 - d) Método Willan.
31. *Con el fin de estabilizar el excipiente de la antralina en el método de Ingram se utiliza el siguiente aditivo:*
- a) Urea.
 - b) Acido láctico.
 - c) Acido salicílico.
 - d) Cetrimida.
32. *En el adulto, la aplicación de corticoides tópicos sobre el escroto determina una absorción del:*
- a) 10 %.
 - b) 20 %.
 - c) 40 %.
 - d) 60 % de la dosis total.
33. *La oclusión aumenta la absorción del corticoide:*
- a) No, en absoluto.
 - b) Al doble.
 - c) En uno o dos órdenes de magnitud.
 - d) En tres órdenes de magnitud.
34. *En el tratamiento con calcipotriol no debe superarse la dosis semanal de:*
- a) 30 g de pomada.
 - b) 60 g de pomada.
 - c) 100 g de pomada.
 - d) 200 g de pomada.

35. En el tratamiento de la psoriasis con fototerapia están indicadas las siguientes longitudes de onda:
- < 290 nm.
 - 290-400 nm.
 - 290-320 nm.
 - Sólo son eficaces las lámparas que emiten a 311 nm.
36. La dosis máxima habitual de ultravioletas A en la fotoquimioterapia es habitualmente de:
- 2 Joules/cm².
 - 6 Joules/cm².
 - 12 Joules/cm².
 - 24 Joules/cm².
37. ¿Cuál de las siguientes formas de toxicidad no es habitual del etretinato?:
- Esquelética.
 - Hepática.
 - Neurológica.
 - Mucocutánea.
38. El etretinato se ha empleado con éxito en las formas de psoriasis infantil:
- Guttata.
 - Invertida.
 - Pustulosa
 - Crónica.
39. La dosis máxima de ciclosporina recomendada para el tratamiento de la psoriasis en los adultos es de:
- 2,5 mg/kg/día.
 - 1 mg/kg/día.
 - 5 mg/kg/día.
 - 7 mg/kg/día.
40. La toxicidad hematológica del metrotrexato se contrarresta con:
- Acido folínico.
 - Acido ascórbico.
 - Hidratación y alcalinización de la orina.
 - GM-CSF.
41. En el tratamiento de las formas graves del psoriasis infantil con metrotrexato no debe superarse la dosis de:
- 2,5 mg/semana.
 - 5 mg/semana.
 - 7,5 mg/semana.
 - 15 mg/semana.

42. La dosis habitual de etretinato en el tratamiento de la psoriasis es de:
- 0,3 mg/kg/día.
 - 0,6 mg/kg/día.
 - 1 mg/kg/día.
 - 1,5 mg/kg/día.
43. El método Ingram consiste en:
- Antralina en contacto corto y corticoides de alta potencia.
 - Antralina y luz ultravioleta.
 - Retinoides más UVA.
 - Metrotrexato más fotoquimioterapia.
44. El corticoide tópico más potente actualmente disponible en nuestro medio es:
- Valerato de betametasona.
 - Acetónido de triamcinolona.
 - Propionato de clobetasol.
 - Butirato de hidrocortisona.
45. La dosis máxima de etretinato empleada en el tratamiento de la psoriasis infantil es de:
- 0,3 mg/kg/día.
 - 0,6 mg/kg/día.
 - 1 mg/kg/día.
 - 1,5 mg/kg/día.

RESPUESTAS

1 - b)	10 - a)	19 - a)	28 - d)	37 - c)
2 - b)	11 - b)	20 - b)	29 - d)	38 - c)
3 - b)	12 - d)	21 - c)	30 - c)	39 - c)
4 - c)	13 - b)	22 - c)	31 - c)	40 - a)
5 - b)	14 - a)	23 - a)	32 - c)	41 - c)
6 - c)	15 - b)	24 - a)	33 - c)	42 - b)
7 - c)	16 - a)	25 - d)	34 - c)	43 - b)
8 - a)	17 - c)	26 - d)	35 - c)	44 - c)
9 - c)	18 - c)	27 - b)	36 - c)	45 - d)

BIBLIOGRAFIA

- Beylot C, Puissant A, Bioulac P, Saurat JH, Pringuet R, Doutre MS. Particular clinical features of psoriasis in infants and children. *Acta Dermatovenereol (Stockh) Suppl* 1979; 87:95-97.
- Caputo RV. Papular squamous disease. En Schachner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric Dermatology*. New York: Churchill Livingstone, 1988: 725-774.
- Díaz-Pérez JL, Arregui Murúa MA, Izu Belloso R, Goday Buján J. Psoriasis en la infancia. *Piel* 1993; 8:86-91.
- Fry L. Psoriasis. *Br J Dermatol* 1988; 199:445-461.
- Hurwitz S. *Clinical Pediatric Dermatology*. Philadelphia: Saunders, 1993.
- Ledo A, ed. *Terapéutica del psoriasis*. *Monografías en Dermatología* 1992; 4:241-310.
- De Pablo P, Guerra A. Tratamiento de la psoriasis en pacientes ambulatorios. *Piel* 1993; 8:388-396.
- Perlman SG. Psoriatic arthritis in children. *Pediatr Dermatol* 1984; 1:283-287.
- Rasmussen JE. Psoriasis in children. *Dermatol Clin* 1986; 4:99-106.
- Roenigk HH Jr, Maibach HI, eds. *Psoriasis*, 2ª ed. New York: Marcel Dekker, 1991.
- Weinstein GD, Voorhees JJ, eds. *Symposium on psoriasis*. *Dermatol Clin* 1984; 2:355-515.

MICOSIS EN LA EDAD PEDIATRICA

J. C. Moreno Giménez

INTRODUCCION

Las micosis son procesos infectocontagiosos producidos por hongos. Asientan habitualmente sobre piel y/o mucosas, determinando cuadros clínicos absolutamente típicos. Su gran frecuencia, aproximadamente entre el 4 y el 6 % de las dermatosis, les ha dado una gran difusión tanto a nivel popular como del médico no especialista. Junto con la "alergia", son, a este nivel, las grandes protagonistas de la dermatología, acaparando de forma errónea la mayoría de los diagnósticos, que al ser equivocados trae implícita su falta de respuesta al tratamiento específico y la consiguiente fama que tienen estos procesos de ser difíciles de tratar. Vaya por delante del estudio de las micosis dos hechos bien constatados:

- * Las micosis son procesos que habitualmente presentan una clínica muy peculiar siendo, por tanto, fáciles de diagnosticar.
- * Disponemos en la actualidad de medidas terapéuticas altamente eficaces para su tratamiento, hasta tal punto que la falta de respuesta a terapéutica adecuada debe poner en duda el diagnóstico de micosis.

¿QUE SON LOS HONGOS?

Clásicamente se considera que pertenecen al reino vegetal, de ahí que a este tipo de patología se le conozca también con el término de "Dermatosis Fitoparasitarias" (enfermedades cutáneas producidas por plantas). Ocupan una parte muy extensa de la naturaleza y aunque en la actualidad se conocen más de 100.000 especies tan sólo unas trescientas han mostrado ser patógenas en mayor o menor grado, puesto que a la hora de la verdad prácticamente el 90 % de todas las infecciones micóticas están producidas por una veintena de hongos.

La principal característica de estos vegetales, que va a condicionar su comportamiento, es que carecen de clorofila, pigmento verde imprescindible para realizar la fotosíntesis, por lo que son incapaces de autoabastecerse energéticamente viéndose, consecuentemente, obligados a utilizar otras fuentes de energía (animales o plantas) para poder sobrevivir.

Aunque la parasitación directa es la forma en que habitualmente suele afectar el hongo al género humano, existen otras maneras mediante las que puede interesar a nuestro organismo: alergia respiratoria o envenenamiento (Micetismo). Sin embargo, no todo es negativo con respecto a los hongos, ya que pueden aportarnos toda una serie de beneficios como la fabricación de antibióticos o alimentos.

Desde el punto de vista de la patología cutánea y dentro de la clasificación general de los hongos, nos interesa el grupo perteneciente a los Eumycetes y que conocemos como "Fungi imperfecti", denominación que hace referencia a su reproducción exclusivamente asexual, no obstante y con su mejor conocimiento, se ha demostrado que estos hongos también pueden presentar reproducción sexual (Formas perfectas).

Dentro de los "Fungi imperfecti" llamaremos la atención sobre:

— *Dermatofitos*. Hongos que se reproducen de forma filamentosas y que presentan una serie de esporos típicos (microconidias y macroconidias) muy útiles para su identificación. Estas estructuras se conocen con el nombre genérico de micelios por lo que denominamos **Micelar** su tipo de reproducción. Estos hongos son responsables de una serie de cuadros cutáneos que conocemos con el nombre genérico de **Tiñas**.

— *Levaduras*. Hongos que se reproducen mediante gemación. En un momento de su ciclo vital el esporo emite una prolongación en forma de gema que aumenta paulatinamente de tamaño hasta adquirir el tamaño de la célula madre, momento en que se separa de ella por bipartición. Cada uno de estos elementos se conocen como blastosporos, por lo que a este tipo de división se le denomina **Blastospórica** y es típica de los agentes etiológicos causantes de las **Candidiasis**.

Cada uno de estos dos tipos de hongos tiene una agresividad distinta, lo que sin duda influye sobre el tipo de patología que producen. Así los dermatofitos están dotados de enzimas proteolíticos capaces de digerir la queratina, de la que se alimentan; por tanto, parasitarán sólo estructuras queratinizadas

(piel, pelo, uñas) y no podrán desarrollarse sobre mucosas. Son, por consiguiente, hongos "poco agresivos", que determinan la patología que conocemos como **micosis superficiales** o **tiñas**.

Por contra, la especie *Candida*, y sobre todo la *Candida albicans*, es capaz de parasitar piel, rara vez folículo piloso, pero puede afectar mucosas e incluso, en situaciones determinadas, órganos internos y producir cuadros de septicemia. Son, por lo tanto, hongos más agresivos que producirán los cuadros llamados **micosis intermedias** o **candidiasis**.

De forma intencionada obviaremos las **micosis profundas**, ya que son excepcionales en nuestro medio.

¿ Cómo se diagnostican las enfermedades producidas por hongos?

Desde luego el diagnóstico clínico es fundamental; no obstante, existen toda una serie de métodos diagnósticos, desde simples a sofisticados, que van a confirmar la sospecha clínica. Comentaremos la pauta más sencilla en el diagnóstico de laboratorio que dividiremos en:

- a) Toma de muestras.
- b) Examen directo.
- c) Cultivo.
- d) Técnicas especiales.

a) Toma de muestras

La obtención del material es fundamental a la hora de lograr resultados fiables, para lo cual es imprescindible que el enfermo no haya realizado tratamiento previo con antimicóticos generales o locales, si esto ocurre es preferible mantener al paciente sin tratamiento durante 5 a 7 días antes de proceder a la toma de muestras.

Las *escamas* debemos obtenerlas del borde de la lesión, raspando con un escalpelo y depositándolas sobre un portaobjetos estéril. Si el proceso es exudativo, podemos emplear una torunda convencional como si de cualquier muestra microbiológica se tratara.

Es necesario elegir *pelos* rotos, descoloridos o que presenten alguna alteración morfológica, para ello podemos emplear pinzas de depilar, si bien el raspado sobre el borde de la lesión determina, generalmente, el desprendimiento de pelos afectos.

Siempre que sospechemos la presencia de una micosis *ungueal* debemos tomar la muestra de la región subungueal, recortando la uña y raspando de la, casi siempre existente, hiperqueratosis.

Una vez obtenidas las muestras debemos proceder a su examen inmediato, pero no existe inconveniente en retrasar su procesamiento, ya que se ha demostrado que los hongos pueden sobrevivir varios meses sobre restos queratínicos.

b) Examen directo

Es una técnica que nos permite establecer de forma inmediata el diagnóstico de una micosis. Consiste en depositar parte del material sobre un portaobjetos, añadirle unas gotas de solución acuosa de hidróxido de potasio entre el 20 y el 40 %. Debe calentarse lentamente la preparación, sin llegar a la ebullición, y esperar entre 30 y 90 minutos; si el examen es positivo, observaremos la presencia de micelios y/o esporas en escamas y/o pelos examinados. En este último caso la parasitación puede observarse fuera del pelo (parasitación ecthotrix) o en su interior (parasitación endhotrix) lo cual es orientativo para realizar el diagnóstico de especie. Algunos autores agregan unas gotas de tinta china a la potasa para ayudar a la más fácil visualización del hongo; otros, incluso, usan una tinción modificada de PAS para hacer más fácil el diagnóstico.

Puede resultar útil el examen del material con **luz de Wood**, dado que existen algunos dermatofitos (*M. canis* entre otros) capaces de producir fluorescencia bajo esta fuente lumínica. Esta misma técnica puede realizarse de forma directa sobre la lesión.

El examen directo, aunque es un método útil y fácil de realizar, precisa un cierto entrenamiento visual por parte del examinador; además, sólo sirve para establecer un diagnóstico, afirmativo o negativo, de infección micótica pero no realiza diagnóstico de especie que puede ser interesante desde el punto de vista epidemiológico. Para ello debemos recurrir a las técnicas que a continuación comentaremos.

c) Cultivo

Es un método tradicional semejante a los que rutinariamente se emplean en un laboratorio de microbiología. Existen muchos medios de cultivo útiles para el diagnóstico micológico; sin embargo, el más usado es el de Sabouraud que emplea como base un agar azucarado al que se adicionan distintos tipos de sustancias, unas que inhiben el desarrollo de contaminantes (Clorhexidina) y otros que estimulan el crecimiento de hongos (Tiamina, extracto de levaduras...).

Una vez efectuado el cultivo debe incubarse en estufa entre 20-30 °C., si bien en nuestro medio se desarrollan bien a temperatura ambiente.

Los hongos son de crecimiento lento ya que los más rápidos lo hacen en 5 a 7 días, pero algunos tardan hasta 3-4 semanas en hacerlo, motivo por lo que no debe darse por negativo un cultivo micológico antes de un mes de incubación.

A lo largo de su desarrollo las colonias toman una serie de características macroscópicas (velocidad de crecimiento, aspecto, color...) que ayudan a su filiación, pero esta sólo se realiza mediante el estudio microscópico a través de una extensión de la misma que, teñida con azul de lactofenol, nos mostrará la morfología de sus hifas, características de macro y microconidias, lo que a la postre son las que establecen la filiación definitiva del hongo.

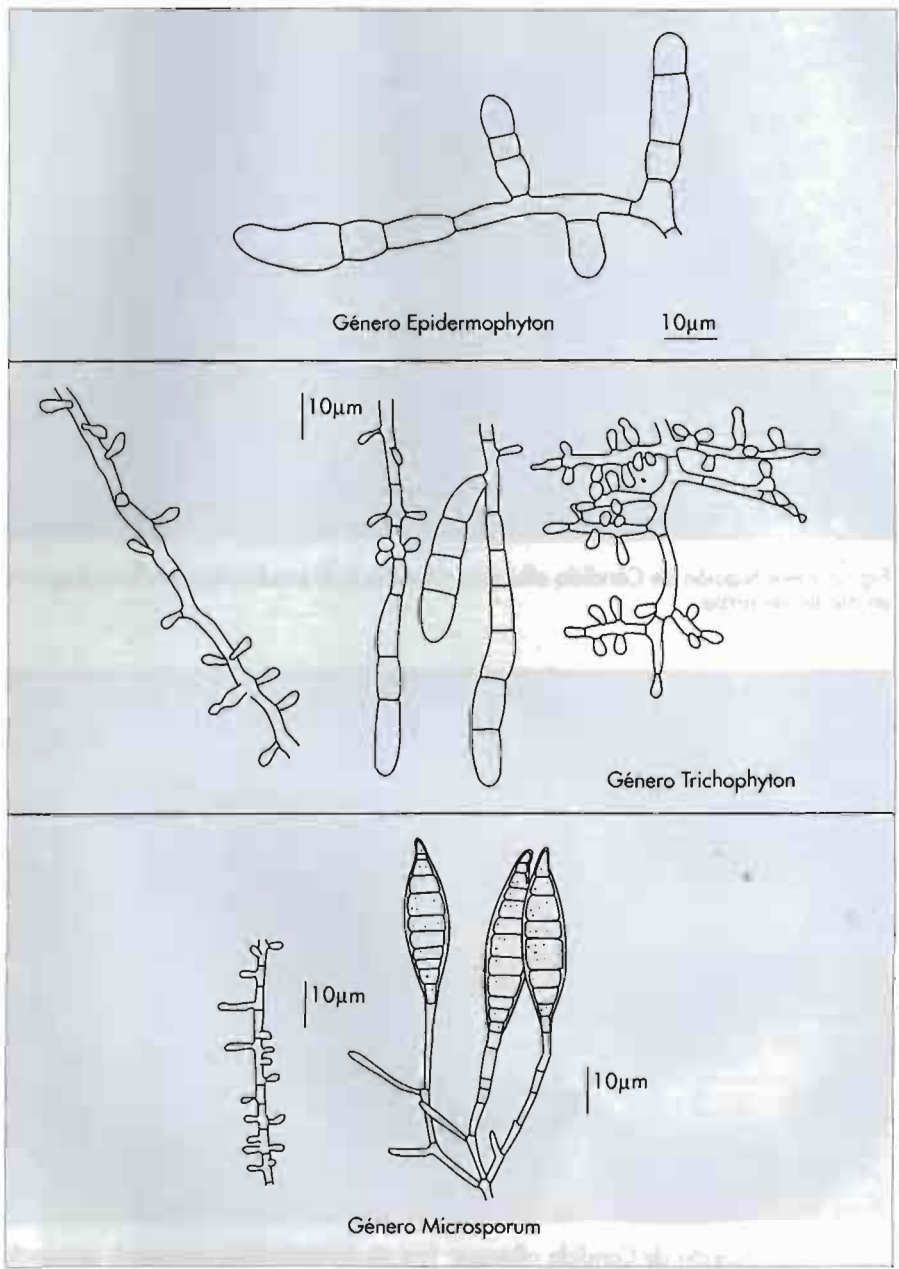


Fig. 1. Esquema en el que se representa las características microscópicas de los distintos géneros de dermatofitos.



Fig. 2. Identificación de Cándida albicans: Obsérvese la producción de Clamidosporas en medio de arroz.



Fig. 3. Identificación de Cándida albicans: Test de filamentación. Junto a la presencia de blastosporas típicas, algunas en división, se aprecia la presencia de una prolongación filiforme, lo que es específico de la C. albicans cuando se le incuba en suero humano o clara de huevo.



Fig. 4. Auxonograma: Puede verse cómo existe crecimiento de levaduras sobre unos azúcares sí y otros no.

En la actualidad se establecen tres géneros de dermatofitos

- *Trichophyton*. Presentan, por lo general, un número importante de microconidias, y en menor número macroconidias. A este género pertenecen el *T. mentagrophytes* con sus dos variedades (granulosa y vellosa), *T. rubrum* y *T. violaceum*, fundamentalmente.

— *Microsporum*. Las macroconidias predominan sobre las microconidias. El más significativo del género es el *M. canis*, siéndolo menos, en la patología humana, el *M. gypseum* y *audouinii*.

— *Epidermophyton*. Presenta exclusivamente macroconidias con morfología típica en "raqueta", "banana" "vaina de guisantes". El único representante del grupo es el *E. floccosum*, llamado también *inguinale*, dada su frecuente localización de ésta zona.

En la Figura 1, representamos esquemáticamente las características de cada uno.

d) Técnicas especiales.

Nos referimos exclusivamente a las utilizadas para la identificación de las levaduras, ya que en el cultivo todas las especies de *Candida* tienen la misma morfología; tampoco el examen microscópico de las colonias nos ayuda a la identificación, por ello si se desea realizar un diagnóstico de especie es preciso recurrir a técnicas especiales. A veces es suficiente con establecer si la levadura corresponde a una *Candida albicans* o no (*Candida spp.*), en este caso

basta con recurrir a cultivo en medio de arroz (la *C. albicans* produce gran cantidad de clamidosporas —formas encapsuladas, de resistencia, de las levaduras) (Fig. 2) o, más comúnmente, al test de filamentación: La *C. albicans* produce a las pocas horas de su incubación en un medio proteico, clara de huevo o suero, una proyección filiforme (Fig. 3) o micelio, hecho que la distingue del resto de las levaduras. Pero en algunas ocasiones es preciso afinar aún más el diagnóstico y establecer la filiación definitiva de la levadura, para ellos recurrimos al hecho bien establecido de que cada levadura es capaz de desarrollarse o fermentar determinados azúcares, y otros no. En ello se basan el *auxonograma* y el *zimograma*. En el primero cultivamos la colonia problema sobre una placa de Petri con medio base exento de azúcar, sobre el mismo depositamos una serie de discos cada uno de los cuales esta impregnado en un azúcar conocido, tras una incubación de 24-48 horas veremos como las colonias se desarrollan sobre unos azúcares sí y otros no (Fig. 4), lo que nos lleva a establecer un diagnóstico definitivo. El zimograma nos muestra la capacidad de fermentación de una levadura sobre determinados azúcares, lo cual se pone en evidencia mediante el empleo de colorantes que marcan la reacción. La comercialización de los llamados sistemas API han simplificado este tipo de identificación; no obstante, es un sistema caro que no está al alcance de todas las economías.

MICOSIS SUPERFICIALES

Clásicamente se distinguen dos grupos dependiendo de su capacidad para despertar reacción inflamatoria en el huésped:

A. **Micosis superficiales no dermatofíticas** o **saprofíticas**: No producen, o cuando lo hace es de forma muy escasa, respuesta inflamatoria. Forman parte de las mismas: piedra, tiña negra y pitiriasis versicolor.

B. **Micosis superficiales dermatofíticas** o **tiñas**: Producidas por hongos dermatofitos, son capaces de determinar cuadros con mayor o menor componente inflamatorio.

A. MICOSIS SUPERFICIALES NO DERMATOFITICAS

Dada su frecuencia comentaremos fundamentalmente la *Pityriasis versicolor*

Es un proceso producido por un hongo levaduriforme lipofílico conocido, en honor de su descubridor Louis Malasez, como *Malassezia furfur* o *Pityrosporum ovale*, hongo que debe considerarse como un saprófito habitual de la piel, que precisa para vivir de la presencia de secreción sebácea (recordamos se trata de una levadura lipofílica). Por ello distintos estudios han demostrado que su aislamiento sobre piel sana empieza a realizarse con la llegada de la pubertad o lo que es lo mismo con la puesta en marcha de la secreción sebácea, dicho aislamiento se realiza predominantemente en áreas seborreicas. De este comentario podemos establecer toda una serie de conclusiones:

- La *P. versicolor* es un proceso excepcional en niños, ya que el agente productor precisa una base "sebácea" para su desarrollo, que no aparece hasta la llegada de la pubertad.

- La *P. versicolor* es un proceso localizado en áreas seborreicas: zona media de pecho y espalda, hombros, inserción frontal del pelo... Son poco frecuentes en otras localizaciones.

- La *P. versicolor* no es un proceso infectocontagioso ya que su agente etiológico es un saprófito habitual de la piel. ¿Cuál es, entonces, la diferencia entre la situación normal y patológica? Posiblemente la única diferencia estriba en la presencia de una serie de condicionantes que determinan una superpoblación de *Pityrosporum* en las personas que padecen la enfermedad. Esta serie de factores condicionantes son:

- Piel sebácea, bien por la existencia de un estado seborreico constitucional, de hecho el papel del *Pityrosporum* en la producción de la dermatitis seborreica es un hecho muy de actualidad, o bien por la utilización de cremas o aceites, sobre todo en verano, que no hacen si no crear un ambiente adecuado para el desarrollo del hongo.

— Humedad: En ocasiones la piel está húmeda como consecuencia de una hipersudoración, otras, simplemente, por que no la secamos adecuadamente.

Estos dos factores explican sobradamente la mayor frecuencia de este proceso en épocas de verano.

— Inmunodepresión: Local o general como consecuencia del uso de medicamentos o enfermedades que de forma primaria o secundaria llevan a esta situación. La presencia de dermatitis seborreica en pacientes con SIDA en los que se demuestra una superpoblación del *Pityrosporum* es un hecho bien conocido.

Clínica: Proceso que aparece en adolescentes y adultos, con localización preferente en áreas seborreicas. Se caracteriza por la presencia de máculas (Fig. 5) que descaman levemente al rascado (**Signo de la uñada**), que toman un color blanquecino en zonas descubiertas y rosadas en las cubiertas, lo que da a la piel un aspecto de "mapa" con diversas tonalidades de color (versicolor). El proceso suele ser asintomático.

La coloración blanquecina que determinan en la piel se debe en parte al efecto de filtro que realizan los hongos sobre la radiación ultravioleta y a la producción por medio del *Pityrosporum*, de una serie de productos, de los cuales el más conocido es el ácido azelaico, que interfieren la producción de la melanina.

Diagnóstico: La clínica es lo suficientemente expresiva como para no tener que recurrir a técnicas diagnósticas sofisticadas. No obstante, en casos de

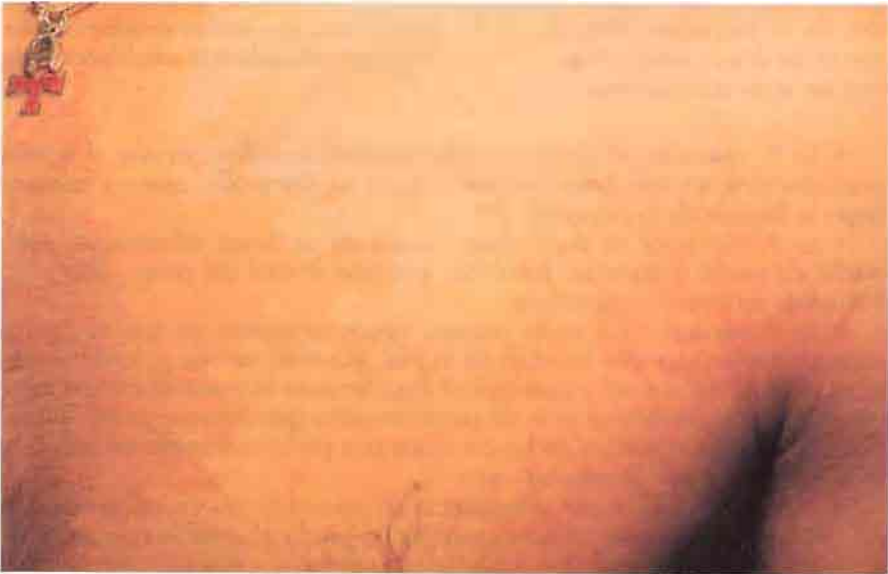


Fig. 5. Lesiones hipocrómicas, discretamente descamativas, localizadas en tórax de varón joven: *Pityriasis versicolor*.

duda la luz de Wood (las lesiones fluorescen con luz negra) y el examen directo de las escamas (Fig. 6) confirman el diagnóstico. Aunque el *Pityrosporum* es cultivable en medios específicos, no suele ser necesario, generalmente, recurrir a él.

Tratamiento: No es preciso tomar medidas para evitar el contagio dado que no se trata de una enfermedad contagiosa.

Aunque las fórmulas clásicas (tintura de yodo, hiposulfito sódico...) siguen siendo útiles, nos parecen más cómodos, y sobre todo más cosméticos, los preparados comerciales, siendo más recomendables, fundamentalmente por su comodidad, aquellos que se utilizan en una sola aplicación diaria.

Existen antimicóticos orales de probada eficacia sobre este tipo de patología, pero dado su elevado coste, y en algunas ocasiones la posibilidad de efectos secundarios, preferimos siempre el tratamiento tópico sobre el sistémico que debemos reservar para aquellos casos muy resistentes y extensos o simplemente para cuando el enfermo no va a tener constancia con el tratamiento, ya que la terapia sistémica (7 días) es más corta que las tópicas (21 a 30 días).

Una vez finalizado el tratamiento es preciso dejar claro al enfermo dos hechos:

1. Las lesiones hipocrómicas residuales sólo tomarán su tono habitual con el paso del tiempo y exposición solar.

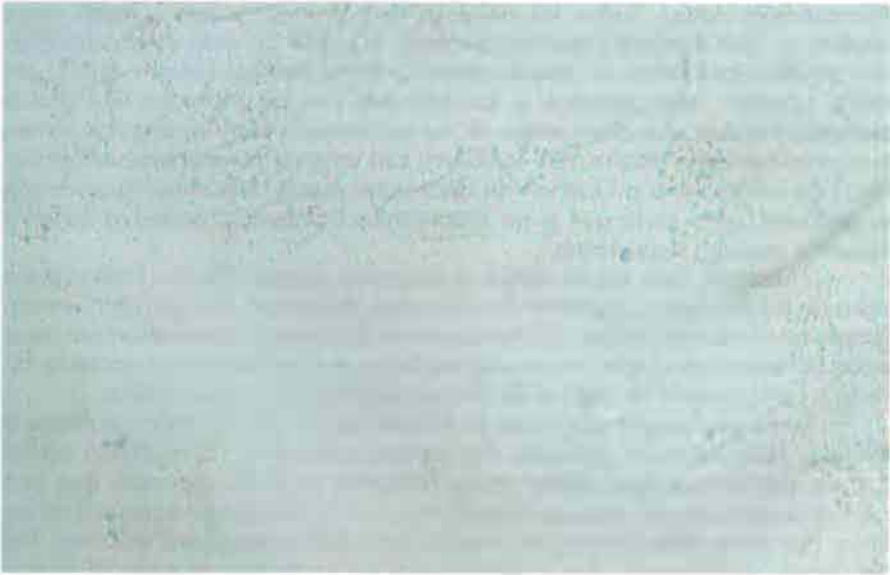


Fig. 6. Examen directo con potasa de escamas procedentes de un paciente afecto de Pityriasis versicolor, la presencia de esporos y micelios es evidente.

2. Para evitar las recidivas es aconsejable que el paciente utilice, al menos 1-2 veces por semana, jabones de baño con selenio, ketoconazol o ac. undecilénico para controlar el crecimiento del *Pityrosporum*.

B. MICOSIS SUPERFICIALES DERMATOFITICAS

Conocidas con el término genérico de Tiñas (etimológicamente = polilla), son infecciones cutáneas producidas por dermatofitos.

Epidemiología: Los dermatofitos son agentes poco contagiosos de hecho la producción experimental del proceso es muy dificultosa, ya que precisan de un terreno adecuado para producir parasitación. Son, por tanto, infecciones oportunistas, ya que aprovechan alteraciones en el sistema protector cutáneo (manto ácido cutáneo lipídico) o bajas inmunitarias para producir dicha infección. La predisposición de los atópicos para padecer dermatofitosis es muy discutida. Nosotros hemos encontrado una mayor incidencia en pacientes con ictiosis y, concretamente, con ictiosis lamelar; posiblemente las características cualitativas de esta piel favorezca su parasitación.

¿De donde proceden los dermatofitos? Podemos establecer una triple procedencia:

— **Animales:** Es el reservorio de los llamados hongos zoofilicos (*Trichophyton mentagrophytes* variedad granulosa, *Trichophyton verrucosum*, *Microsporum canis*). Todos los animales que presentan pelo pueden verse afectados, si bien los más importantes desde el punto de vista epidemiológico son aquellos que tienen un mayor contacto con el hombre (perros, gatos, conejos, hámster, reses vacunas...). Los animales afectados presentan una clínica superponible a la que observamos en las personas, si bien en éstas producen una sintomatología mucho más llamativa, con un gran componente inflamatorio (Tiña inflamatoria o Querion de Celso) que puede determinar su curación espontánea, pero en la que si no instauramos tratamiento podemos llegar a observar secuelas importantes.

— **Humanos:** Son los llamados dermatofitos antropofilicos (*Trichophyton rubrum*; *Trichophyton tonsurans*; *Trichophyton violaceum*; *Trichophyton mentagrophytes*, variedad velloso; *Epidermophyton floccosum*), determinan procesos poco inflamatorios que se transmiten de persona a persona, por contacto directo o bien a través de objetos de uso personal (ropa, peines, toallas...).

— **Suelo:** Los hongos que viven en el suelo se les conoce como geofilicos o telúricos (*Microsporum gypseum*, *Trichophyton terrestre*, *Trichophyton ajelloi* ...), de ellos el que tiene mayor poder patógeno es el *M. gypseum*, que aun así lo encontramos con una incidencia baja, 0,6 %, como agente causal de las tiñas; por tanto, este tipo de dermatofito tiene poca capacidad infectiva. No olvidemos, sin embargo, que la tierra puede ser portadora de material queratinico (pelos y escamas) contaminados, en el que, como hemos comentado, los hongos pueden vivir varios meses y a partir de ellos puede establecerse el

contagio, por lo que el suelo puede convertirse en vector contagiante de dermatofitos antropofílicos o zoofílicos.

Creo que es fácil deducir la importancia que tiene la filiación correcta del dermatofito responsable para poder realizar el tratamiento adecuado de personas o animales afectos y así poder cortar la cadena epidemiológica.

Los dermatofitos se encuentran extendidos por todo el mundo, pero tienen una distribución geográfica que aunque cambiante con el paso del tiempo, por influencia sin duda de la migración, es bien conocida. De este modo en nuestro país el *T. mentagrophytes* y el *M. canis* son los más frecuentes, observándose un incremento del *T. rubrum*, a expensas de una disminución del resto de los hongos antropofílicos.

Clinica: La clasificación clínica más empleada es la anglosajona, útil y fácil de recordar, ya que utiliza como nombre genérico "Tinea" al que se añade el término latino que indica la topografía de la lesión. De este modo podemos hablar de:

- Tinea capitis.
- Tinea barbae.
- Tinea corporis (herpes circinado).
- Tinea cruris (eczema marginado de Hebra).
- Tinea pedis.
- Tinea manuum.
- Tinea unguium.

Debemos aclarar, además, que el término *Querion de Celso* es superponible al de *Tinea inflamatoria*, en no importa que localización, y está producida habitualmente por dermatofitos zoofílicos. Existe igualmente otra forma clínica que aparece con frecuencia en la literatura anglosajona: *Tinea incognito*, para hacer referencia a aquellos cuadros clínicos que han perdido su morfología habitual como consecuencia de tratamientos inadecuados (cremas de corticoides o polivalentes) y que presentan una importante dificultad diagnóstica.

Tinea capitis

Es la parasitación por dermatofitos a nivel del cuero cabelludo y pelo.

Cuando el hongo llega al cuero cabelludo y encuentra un terreno adecuado para su desarrollo, comienza a parasitar la piel de la zona creciendo de forma excéntrica, como en todas las tiñas. Pronto en su crecimiento encontrará folículos pilosos que al ser estructuras queratinizadas no tendrá problemas para parasitar en toda su superficie cornificada. Esto determina que el pelo al surgir por el folículo esté claramente debilitado y se rompa ante pequeños traumas, produciendo un típico cuadro de alopecia objetivable desde el punto de vista clínico.

Podemos dividir a la *Tinea capitis* en dos grandes grupos clínicos:

- Tiña favica o Favus.
- Tiñas tonsurantes.

En la Tabla I exponemos las principales diferencias entre ambos procesos.

- Tiña favica o Favus. Producida generalmente por *T. schoenleinii*, hoy

se acepta que puede estar producido por otras especies del género *Trichophyton*. Es un proceso poco habitual en países desarrollados pero existen focos endémicos en el Tercer Mundo del que, a veces, se exportan a otros países a través de la emigración.

La capacidad contagiante de la enfermedad es escasa y debido a ello se da en ámbitos cerrados, generalmente en el entorno familiar, posiblemente por los contactos repetidos y por que la situación de pobreza y hacinamiento social facilita la transmisión del proceso.

Clínicamente se caracteriza por invasión y destrucción del folículo piloso, lo que trae como consecuencia una foliculitis necrosante, que lleva a una situación irreversible de alopecia cicatricial, siempre y cuando no se instaure tratamiento adecuado. Comienza, pues, el proceso por una inflamación folicular que pronto producirá una lesión costrosa siempre centrada por un pelo (cazoleta fávica). Rápidamente el cuero cabelludo se cubre con costras de color amarillento que refuerzan su tono al limpiarlas con alcohol o bencina, que se deshacen entre los dedos como si de arcilla se tratara, y que desprenden un olor desagradable. La progresión de la enfermedad es implacable pudiendo extenderse a piel y no curando, como el resto de las tiñas, con la llegada de la pubertad. Su consecuencia es una alopecia cicatricial y, por tanto, irreversible.

— Tiñas tricofíticas. Producidas tanto por hongos zoofílicos como antropofílicos, se caracterizan por ser un proceso frecuente, contagioso, lo que determina epidemias escolares, edad de la que es exclusivo, ya que cura espontáneamente con la llegada de la pubertad, posiblemente por las modificaciones que la puesta en marcha de la secreción sebácea determina a nivel de cuero cabelludo. Dado que el dermatofito actúa exclusivamente rompiendo el tallo piloso y no lesiona la zona matricial del pelo, la alopecia que determina es siempre reversible salvo, como comentaremos, en las formas inflamatorias. Por lo tanto, desde el punto de vista clínico, lo más característico es la presencia de placas de alopecia con escamas y costras que en mayor o menor canti-

TABLA I
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE LA T. CAPITIS

ETIOLOGIA	T.FAVICA T.schonleini	T.TONSURANTE Dermatofitos del género <i>Trichophyton</i> y <i>Microsporum</i>
FRECUENCIA	Escasa	Elevada
CONTAGIOSIDAD	Escasa	Alta
AMBITO	Familiar	Escolar
CLINICA	Cazoleta fávica Alopecia residual	Tonsura Curación pubertad

dad aglutinan pelos rotos. Las placas de alopecia pueden ser pequeñas, múltiples y en las que coexisten pelos sanos con pelos enfermos (*Tiñas tonsurantes tricofticas*) lo que da al cuero cabelludo un aspecto en "trasquilones" (Fig. 7), siendo frecuente encontrar en el interior de las placas la presencia de pelos rotos emergiendo del folículo, dando una típica imagen en "puntos negros" (Fig. 8), muy evocadores para el diagnóstico. Otras veces las zonas alopécicas son grandes, escasas, estando todos los pelos afectados en su interior (Fig. 9) (*Tiñas tonsurantes microspóricas*), dando una imagen en "tonsura de fraile" que en personas poco avezadas puede inducir a confusión con placas de alopecia areata, procesos absolutamente distintos en cuanto a clínica y etiología.

Cuando el agente responsable es un hongo zoofílico, el aspecto clínico cambia de forma dramática, ya que



Fig. 7. *Tiña tonsurante tricoftica*: Placa de alopecia donde existen pelos sanos y enfermos.



Fig. 8. *Tiña tonsurante tricoftica*: Presencia de "puntos negros" en el interior de la placa.



Fig. 9. Tiña tonsurante microspórica: Placa escamosa, alopécica, con afectación de todos los pelos.

la lesión se torna muy inflamatoria (*Querion de Celso*), con reacción folicular importante (Fig. 10). La inflamación es tal que la zona afectada se eleva sobre la superficie cutánea tomando aspecto pseudotumoral (Fig. 11), con tendencia a la supuración que se hace más evidente cuando la presionamos lateralmente, lo que demuestra la presencia de pus que mana a través de los orificios foliculares (signo de la espumadera) (Fig. 12). A pesar de lo aparatoso del cuadro, el estado general no se afecta, aunque no es raro encontrar la presencia de adenopatías satélites. Tanto las tiñas tonsurantes como las inflamatorias pueden acompañarse de lesiones típicas a nivel de otras zonas del cuerpo (*Tinea corporis*), lo que ayuda de forma importante al diagnóstico.



Fig. 10. Tiña tonsurante inflamatoria (*Querion*). Lesión muy llamativa con gran componente costroso.



Fig. 11. Querion de Celso en cuero cabelludo: Aspecto pseudotumoral.



Fig. 12. Querion de Celso en cuero cabelludo: La presión sobre los bordes de la placa determina la aparición de un exudado purulento a través de los orificios foliculares (Signo de la espumadera).

Aunque la evolución es favorable, en casos muy agudos, cuando se instaura el tratamiento de forma tardía, puede quedar alopecia residual, pero generalmente no tan importante como para que pueda plantear problemas cosméticos.

Aunque el tratamiento de las micosis lo abordaremos de forma conjunta, merece la pena recalcar algunos aspectos puntuales sobre la *Tinea capitis*. En primer lugar, insistir en la necesidad de instaurar siempre tratamiento por vía oral y reiterar que las formas inflamatorias se benefician del tratamiento mixto antimicótico/corticoides orales dados, estos últimos, a dosis habituales de 0,5 a 1 mg/kg de peso/día, pero durante un corto período de tiempo, 10 a 15 días. Con esta pauta disminuimos la reacción inflamatoria y se previene la aparición de alopecia cicatricial.

Tinea barbae

Parasitación por dermatofitos del área de la barba y/o del bigote, donde se produce, habitualmente, una reacción inflamatoria tipo Querion. Es un proceso exclusivo de varones adultos, posiblemente por que para que se produzca sea necesario la presencia de pelo terminal (barba de varón adulto) y no de vello ("barba" de mujer adulta y niño).

La *Tinea faciei*, proceso que incluiremos dentro de la *Tinea corporis*, pudiera ser el equivalente de la *Tinea barbae* en el niño.

Tinea corporis

Es la infección por dermatofitos de cualquier parte del cuerpo no incluida en la clasificación general de las Tiñas. Es fácil de explicarse por qué es la forma más frecuente de dermatofitosis basándonos simplemente en el porcentaje de superficie corporal de esta área .

Producida tanto por hongos zoofilicos (clínica inflamatoria), antropofilicos como geofilicos, se caracteriza por presentar una evolución e imagen clínica muy típicas. Comienza por pequeños elementos papulosos (Fig. 13), relativamente pruriginosos, que crecen de forma excéntrica, como una mancha de aceite, determinando, poco a poco, una lesión absolutamente típica caracterizada por presentar un borde activo papulovesiculoso y un centro escamoso que tiende a la curación (Fig. 14). La confluencia de varios elementos puede determinar figuras en arcos o arabescos. La lesión es contagiosa y autocontagiable, por lo que es habitual observar lesiones múltiples de distinto tamaño y en distinto estado evolutivo (Fig. 15).

Dentro de la *Tinea corporis* va adquiriendo personalidad propia la llamada *Tinea faciei*, parasitación de la cara por dermatofitos que tiene una serie de peculiaridades que vale la pena comentar. Es un proceso que presenta su incidencia más elevada en la etapa infantil, si bien suele presentar otro "pico" elevado a partir de los 40 años. Tiene una clínica poco característica que dificulta el diagnóstico, ya que son placas pruriginosas eritema-



Fig. 13. Tinea corporis: Lesiones típicas con borde activo y centro que tiende a la curación.



Fig. 14. Tinea corporis en fase de estado.



Fig. 15. Tinea corporis: Lesiones múltiples, todas de aspecto característico y con tendencia a confluir.

tosas, que aumentan su intensidad tras la exposición al sol, escasa descamación en los bordes y tendencia a la foliculitis (Fig. 16). Una de las características más llamativas del proceso es la tendencia a la fotosensibilidad, explicable por la producción de sustancias fotosensibles por parte de los dermatofitos. En este sentido no es rara la confusión diagnóstica con dermatosis lumínicas (lupus eritematoso, erupción solar polimorfa), hecho por el que algunos autores consideran necesario incluir la *T. faciei* en el diagnóstico diferencial de las fotodermatosis. Sin embargo, no debemos olvidar cómo los lavados frecuentes y el empleo de corticoides tópicos hacen aún más difícil el diagnóstico y por ello es por lo que son procesos que generalmente presentan una larga evolución antes de que se establezca un diagnóstico correcto.

Tinea cruris

Cuando la infección dermatofítica asienta en cualquier zona del área crural hablamos de una *Tinea cruris*, conocida clásicamente, aunque de forma poco afortunada, como eczema marginado de Hebra.

Este tipo de patología es excepcional en niños, pero sí tiene una importante incidencia en la etapa juvenil, posiblemente por que el "microclima" determinado por el escroto representa un papel importante en su desarrollo, por



Fig. 16. Tinea faciei: La lesión es fundamentalmente eritematosa y fotosensible. El proceso presentó un típico crecimiento excéntrico.

este mismo motivo es poco frecuente, y cuando aparece lo hace con clínica atípica, en la mujer. Sin duda el deporte y la vida comunitaria son, asimismo, factores que contribuyen a su desarrollo.

Por lo general, está producido por hongos antropofílicos; en nuestro medio *E. floccosum*, *T. rubrum* y *T. mentagrophytes*, variedad vellosa son los agentes más frecuentes.

La clínica es peculiar siendo un proceso más frecuente en verano ya que la humedad, y consiguiente maceración, favorecen el crecimiento del hongo. Se caracteriza por la presencia de placas eritematoescamosas que tienen el mismo curso evolutivo que la *Tinea corporis* pero que asientan, afectando de forma bilateral, a zonas internas de los muslos, pubis y escroto (Fig. 17). Las placas aunque bilaterales no son simétricas, ya que siempre son mayores en un lado que en otro, al igual que la bolsa escrotal, que al vestir se desplaza hacia uno de los muslos, generalmente siempre el mismo, creando una zona más adecuada para el desarrollo del dermatofito.

Existen una serie de peculiaridades sobre esta forma de dermatofitosis que merecen la pena ser comentadas, ya que tienen una clara influencia sobre su posible recidiva:

a) Las lesiones no sólo afectan muslos, sino también a pene y escroto (Fig. 17), zonas que se encuentran parasitadas por el dermatofito, incluso aunque aparentemente estén libres de lesiones. Esto determina que al realizar tratamientos tópicos deba insistirse en la necesidad de aplicarlos también sobre



Fig. 17. *Tinea cruris* en adolescente: Lesiones típicas que afectan a muslos, pubis y genitales. El paciente presentó una pediculosis que trató con afeitado y antiparasitarios. En este caso existen muchos datos que hacen pensar en transmisión sexual, pero no se demostró la existencia de otra E.T.S.

el área genital, ya que de lo contrario podrán producirse reinfecciones a partir de dicha zona.

b) Es bastante frecuente la asociación entre *T. pedis*, *T. cruris* y *T. unguium*, quizás por ser procesos que se transmiten a partir de las manos o presentar una mayor frecuencia (*T. pedis* y *cruris*) en personas que practican deportes o llevan una vida comunitaria. Es necesario realizar el tratamiento de todas las zonas afectas, que pueden presentar una sintomatología escasa, para evitar la recidiva.

c) Al ser una enfermedad infecto-contagiosa localizada en el área genital, una de sus posibles vías de contagio es la relación sexual, por tanto, es siempre una alternativa que es preciso considerar, buscando la presencia de lesiones, a veces paucisintomáticas, en parejas sexuales, y naturalmente tratarlas. No olvidemos que ante una sospecha de contagio por vía sexual deben investigarse la coexistencia de otras enfermedades de transmisión sexual.

Tinea pedis

Al igual que la anterior, es un proceso poco frecuente en la edad infantil ya que empieza a incrementar su incidencia a partir de las primeras etapas de la adolescencia.

Los factores que favorecen su aparición son todos aquellos que determinan una maceración de la piel, por tanto: la sudoración, no secar bien los pies después del baño o la ducha y el empleo de zapatos poco transpirables, como el calzado deportivo, son factores coetiológicos que siempre deben tenerse presentes.

La *Tinea pedis*, también conocida como "pie de atleta", está producida generalmente por dermatofitos antropofílicos (*T. mentagrophytes* variedad velloso, *T. rubrum* y *E. floccosum*) agentes semejantes a los causantes de la *Tinea cruris*, con la que ya hemos comentado está interrelacionada.

Desde el punto de vista clínico podemos establecer tres formas de presentación:

— Forma interdigital. Es quizás la más frecuente, se caracteriza por descamación y maceración interdigital (Fig. 18), generalmente entre el 3º y 4º dedo, o entre 4º y 5º. La lesión suele ser pruriginosa y desprender un olor poco agradable. Esta clínica no es específica de la *T. pedis* interdigital, si no que puede estar producida por otros agentes etiológicos (levaduras y bacterias), por lo que es aconsejable realizar cultivo antes de abordar un tratamiento específico.

— Forma hiperqueratósica o "Tinea mocasin". Se caracteriza por la presencia de placas descamativas que surgen sobre una base eritematosa. Las lesiones son pruriginosas y pueden estar localizadas "en parches" o afectar a la totalidad de la planta del pie. Generalmente es producida por el *T. rubrum*.

Al igual que ocurre con la forma anteriormente descrita, hay diversos procesos que presentan esas mismas características clínicas (eczema crónico, dermatitis atópica, psoriasis...), por lo que es preciso recurrir al cultivo para establecer el diagnóstico definitivo.

— Formas vesiculosas. En ellas las vesículas, en mayor o menor intensidad, son las protagonistas del cuadro. Las lesiones pueden afectar a la totalidad del pie y, al igual que las otras formas, precisan confirmación micológica.

Entre las características epidemiológicas de este tipo de dermatofitosis debemos tener presente la existencia de portadores asintomáticos, o escasamen-



Fig. 18. Tinea pedis interdigital.

te sintomáticos, ya que es un hecho demostrado la obtención de cultivos positivos, interdigitales, entre el 9 y el 21 % de pacientes asintomáticos.

Es muy interesante la interrelación que en este proceso, y sobre todo en la forma interdigital, se establece entre hongos y bacterias, hasta tal punto que en la actualidad se piensa en dos formas dentro de este tipo de dermatofitosis: "dermatofitosis simplex", producida exclusivamente por dermatofitos, y "dermatofitosis complex", cuando existe sobreinfección por bacterias. Está bien establecido que los dermatofitos producen descamación y fisuración interdigital (forma simplex), donde el aislamiento del hongo no plantea problemas; sin embargo, si sometemos el pie a un vendaje oclusivo, podremos observar cómo la lesión se vuelve mucho más exudativa, aumentando la maceración y el mal olor (forma complex) siendo en estas circunstancias mucho más difícil el aislamiento del hongo, pero pudiendo aparecer en los cultivos otros gérmenes (*S. aureus*, bacterias gramnegativas, *Corynebacterium minutissimum*, *Brevibacterium epidermidis* y *Micrococcus sedentarius*, habitualmente). Desde luego la actuación del hongo produciendo una primera lesión y la maceración determinada por el calzado favorecen una proliferación bacteriana muy selectiva, ya que los hongos producen determinadas sustancias antibióticas que traen como consecuencia el crecimiento de tan sólo formas resistentes, que son además, y a su vez, capaces de producir sustancias odoríferas características. Por otra parte, las bacterias elaboran productos fungicidas, que explicarían la dificultad del aislamiento micológico. Esta dermatofitosis es, por tanto, un ejemplo de competitividad ecológica.

Con frecuencia la *Tinea pedis* es un proceso recidivante que puede explicarse por la presencia de otros reservorios (*T. cruris*, *T. unguium*), por no modificar los agentes favorecedores (hipersudoración, zapatos inadecuados, humedad...) empleo de tratamientos inadecuados (la convivencia bacterias-hongos precisa el uso de medicación efectiva para ambos o combinación antisépticos-antimicóticos), pero quizás la explicación más real sea que al usar medicación fungistática queden esporos supervivientes que determinarían la recidiva. La aparición de medicación fungicida puede ayudar a resolver el problema.

T. manuum

Es el equivalente, en la mano, de la *T. pedis*. Proceso poco frecuente en la edad infantil, aparece prácticamente siempre como consecuencia de la existencia de un terreno predispuesto: trastornos circulatorios, maceración de las manos por sudor excesivo, utilización de guantes que no permiten la transpiración o como consecuencia de mantener las manos en inmersión durante tiempo excesivo.

Clínicamente las manifestaciones son semejantes a las comentadas en el apartado anterior (Fig 19). En nuestra experiencia es excepcional no sólo en niños sino incluso en adultos.



Fig. 19. Tinea manuum con lesiones interdigitales en todo superponibles a la tinea pedis.

Tinea unguium

Aunque muchos emplean el término como equivalente al de "onicomicosis", es éste un concepto más amplio que abarca a todas las infecciones producidas por hongos, mientras que el de *T. unguium*, más restrictivo, sólo se refiere a las producidas por hongos dermatofitos.

Las distintas posibilidades de infección de la uña por hongos (dermatofitos, levaduras y mohos) quedan resumidas en la Tabla II .

Las infecciones micóticas de las uñas, en general, y las producidas por dermatofitos, en particular, han aumentado de forma importante en los últimos años, suponiendo entre el 18 y el 40 % de toda la patología ungueal, cifras que se muestran muy dispares porque la implicación de hongos saprofitos en esta patología es muy controvertida, aceptada por unos autores y no por otros. Sin embargo la patología ungueal es más amplia que la propiamente micótica, por lo que es importante establecer con seguridad el diagnóstico, ya que los tratamientos a emplear en la *Tinea unguium* son agresivos, prolongados y caros. El diagnóstico de laboratorio es la ayuda para establecer el diagnóstico; no obstante, entre el 20 y el 40 % pueden aparecer resultados negativos falsos, posiblemente por no realizar de forma correcta la toma de muestras, ya que lo ideal es hacer un fresado de la uña, o cuando menos tomar la muestra raspando del lecho subungueal, que es donde vive y se desarrolla el dermatofito.

TABLA II
CARACTERISTICAS DE LAS ONICOMICOSIS
SEGUN EL HONGO PRODUCTOR

	LEVADURAS	DERMATOFITOS	MOHOS
	66 %	32 %	2 %
LOCALIZACION	MANOS > PIES	PIES > MANOS	PIES > MANOS
SEXO	MUJER > HOMBRE	MUJER = HOMBRE	MUJER = HOMBRE
FACTORES FAVORECEDORES	<ul style="list-style-type: none"> • MACERACION • TRAUMATISMO • DIABETES • YATROGENIAS • INMUNODEFICIENCIA 	<ul style="list-style-type: none"> • CALOR • HUMEDAD • CALZADO CERRADO • DUCHAS 	<ul style="list-style-type: none"> • ALTER. CIRCULAT. • DERMATOSIS PREVIAS • VEJEZ
AGENTES ETIOLOGICOS	<i>C.albicans</i> (72 %) <i>C.parapsilosis</i> (2 %) Otros	<i>T. rubrum</i> (74 %) <i>T.mentagrophytes vellosa</i> (23 %) Otros (3 %)	<i>S. BREVICHAULIS</i> <i>ASPERGILLUS</i>

(Tomado de Achten G., Wanet-Rourd J.)

La *T. unguium* es rara en niños e incluso en adolescentes teniendo su máxima incidencia entre los 30 y 50 años, los agentes que la determinan son los mencionados para *T. pedis*, con la que puede encontrarse asociada. El modo en que se produce la infección es discutido, pero parece lógico que el contagio se realice a partir de restos queratínicos del suelo, zapatos o calcetines contaminados, pero siempre sobre un terreno predispuesto donde posiblemente los traumatismos repetidos del calzado expliquen la mayor afección de los dedos 1º y 5º de los pies; otros factores predisponentes (angiopatía, neuropatías periféricas, injurias repetidas, diabetes mellitus y otras endocrinopatías) es necesario tenerlos en cuenta.

El dermatofito penetra en la uña a través de cualquiera de sus pliegues (Fig. 20) afectando lecho subungueal, lámina ungueal e incluso matriz. Clínicamente se caracteriza por la presencia de cambio en la coloración subungueal que se torna amarilla o blanca (leuconiquia tricofítica), hiperqueratosis subungueal que lleva a una separación de la uña de su lecho (onicólisis) (Fig. 21) y más raramente a la destrucción completa de la uña. Dependiendo del lugar de la penetración del hongo, y del comienzo de la sintomatología, se establecen distintas formas clínicas: onicomicosis subungueal distal, onicomicosis subungueal lateral, onicomicosis subungueal proximal y onicomicosis subungueal total.

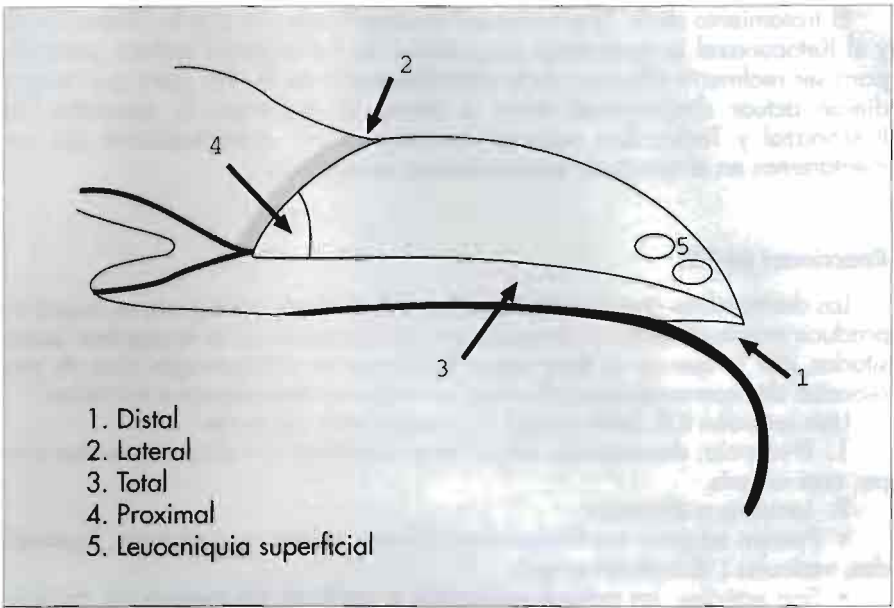


Fig. 20. Infección micótica ungual: Vías de acceso. (Tomada de Achten G.)



Fig. 21. Tinea unguium.

El tratamiento de la *Tinea ungueal* es complicado, ya que la Griseofulvina y el Ketoconazol se mostraban poco útiles, los tratamientos tópicos precisan, para ser realmente eficaces, de la ablación previa de la uña, para que así pudieran actuar directamente sobre el lecho; sin embargo, la aparición del Itraconazol y Terbinafina suponen una expectativa esperanzadora que comentaremos en el apartado genérico sobre terapéutica.

Reacciones en IDE

Los dermatofitos como cualquier enfermedad infecto contagiosa es capaz de producir manifestaciones a distancia que curiosamente no se encuentran parasitadas, por lo que no se trata de un fenómeno de autocontagio, sino de una reacción de hipersensibilidad frente a los antígenos bacterianos o micóticos.

Una reacción IDE debe cumplir las condiciones siguientes:

1. Presencia, demostrada, de un foco infeccioso. En el caso que nos ocupa, una micosis.
2. Lesiones a distancia:
 - Pueden adquirir morfología muy diversa: elementos nodulares, liquenoides, vesículas (dishidrosiformes).
 - Son estériles: los cultivos realizados a partir de las mismas no demuestran la presencia de ningún germen responsable.
 - Presentan un paralelismo evolutivo con el foco infeccioso primario de tal manera que la curación de éste determina también la remisión de la lesión a distancia.
3. Los enfermos deben presentar una reacción intradérmica positiva frente a los antígenos del germen. (Tuberculina + en caso de tuberculosis. Tricofitina + en las tiñas. Candidina + en las candidiasis.)

MICOSIS INTERMEDIAS (CANDIDIASIS)

Son infecciones producidas por un determinado grupo de hongos levaduras, caracterizadas por presentar una división por gemación (Fig. 3). Las *Candidas* tienen mayor capacidad de parasitar mucosas y dermatofitos, ya que se muestran capaces de parasitar mucosas y diversas especies (Tabla III) siendo la *C. albicans* la que posee un mayor potencial patógeno, sin embargo las otras especies son también capaces de producir patología sobre todo en individuos inmunocomprometidos. Las técnicas empleadas para su identificación ya han sido comentadas en el capítulo correspondiente.

Las *Candidas* son saprófitos habituales de nuestra piel y fundamente de nuestras mucosas, siendo frecuente su aislamiento del tubo digestivo en aproximadamente el 5-10 % de la población sana. Es por esta consecuencia inmediata el tener que saber valorar en su justa medida el significado de este germen, para lo que resulta fundamental conocer sus características y sus capacidades de desarrollar.

De acuerdo con lo anteriormente comentado pueden considerarse como factores de riesgo de factores que determinan o favorecen el paso de estos hongos de saprófitos a la de parásitos y que hay que tener en cuenta en la existencia de una infección recidivante. Son los llamados **factores de riesgo** de la infección candidiásica (Tabla IV):

A. *Factores fisiológicos*. Existen situaciones que aunque tienen un origen fisiológico son capaces de inducir la infección candidiásica:

- Embarazo: Prácticamente el 60 % de las embarazadas sufren durante la gestación una vulvovaginitis candidiásica, hecho en el que

TABLA III
CLASIFICACION DE LAS DISTINTAS ESPECIES DE CANDIDA

<i>C. albicans</i>	<i>C. lusitaniae</i>
<i>C. albicans</i> var. <i>stellatoidea</i>	<i>C. norvegensis</i>
<i>C. catenulata</i>	<i>C. parapsilosis</i>
<i>C. ciferrii</i>	<i>C. pulcherrima</i>
<i>C. guilliermondii</i>	<i>C. rugosa</i>
<i>C. haemulonii</i>	<i>C. tropicalis</i>
<i>C. kefyr</i>	<i>C. utilis</i>
<i>C. krusei</i>	<i>C. viswanathii</i>
<i>C. lipolytica</i>	<i>C. zylanoidea</i>

(Tomado de: Rinaldi MG. Changing patterns in yeast infections of the mouth. *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol* 1992; 2 [Sup. 1]:S1-S5.

TABLA IV
CANDIDIASIS. FACTORES PREDISPONENTES

<p>FACTORES FISIOLÓGICOS</p> <ul style="list-style-type: none"> Embarazo Periodo premenstrual Recién nacido 	<p>YATROGENIAS</p> <ul style="list-style-type: none"> Corticoides Inmunosupresores Antibióticos Catéteres permanentes Anticonceptivos (?)
<p>FACTORES ENDOCRINOMETABÓLICOS</p> <ul style="list-style-type: none"> Diabetes Hipoparatiroidismo Enf. de Addison Enf. de Cushing 	<p>FACTORES LOCALES</p> <ul style="list-style-type: none"> Obesidad Maceración Dermatosis previa
<p>ENFERMEDADES DEBILITANTES</p> <ul style="list-style-type: none"> Leucemias Anemias Linfomas Hepatitis Pancreatitis crónica 	

factores inherentes al embarazo: a) alteración del Ph vaginal, b) aumento de la carga de glucógeno en las células del endotelio vaginal y c) alteración en la inmunidad celular.

- Neonato: El paso del recién nacido por el canal del parto supone su contacto con un área, la vulvovaginal, donde existe una superpoblación de levaduras.

Todas las personas disponemos de un factor natural de defensa frente a este tipo de infección, este factor no está bien tipificado pero sí sabemos que no atraviesa la barrera placentaria y que se sintetiza a partir del 4^o mes de la vida. No es difícil, por tanto, comprender la frecuente infección que sufren los recién nacidos cuando se exponen a una fuente de contagio. Es, por otra parte, un hecho demostrado que la Candidiasis de neonatos es más frecuente en los nacidos vía vaginal que en los que lo hacen por cesárea.

B. *Factores endocrino-metabólicos.* Aunque pueden barajarse gran cantidad de procesos dentro de este apartado (patología tiroidea, paratiroidea, suprarrenal, etc.), es sobre todo la diabetes la causa habitualmente encontrada, hasta tal punto que un porcentaje importante de diabéticos han padecido candidiasis a lo largo de su vida.

C. *Enfermedades debilitantes.* Todas las enfermedades crónicas (hepatitis, pancreatitis, anemia ferropénica) y debilitantes (leucemias, linfomas, tumores internos, inmunodeficiencias...) determinan una alteración en el sistema defensivo que favorece la aparición de diversos tipos de infecciones y naturalmente candidiasis, a veces de tipo crónico, que plantean importantes problemas terapéuticos.

D. *Yatrogenias*. El empleo de distintos tipos de medicamentos pueden inducir la aparición de infecciones por levaduras. Comentaremos sólo las más habituales.

- Corticoides e inmunosupresores: Creemos que este apartado está sobradamente explicado por sí solo.

- Antibióticos. Fundamentalmente los de amplio espectro favorecen este tipo de infección por dos mecanismos: De una parte, parece que los antibióticos aumentan la capacidad invasiva de las levaduras, de otra, rompen el equilibrio ecológico del tubo digestivo destruyendo los gérmenes sensibles y permitiendo que aquellos sobre los que no actúa, caso de las levaduras, proliferen de forma excesiva, lo que desde luego favorece el desarrollo de diversos cuadros clínicos.

- Anticonceptivos.: Tanto los anticonceptivos orales como los dispositivos intrauterinos han sido implicados en la patogénesis de diversos procesos infecciosos y naturalmente de las candidiasis (vulvovaginitis candidiásica). Sin embargo, distintos estudios estadísticos no parecen demostrar que existan diferencias, estadísticamente significativas, entre grupos de mujeres que usan este tipo de anticoncepción y otros que no los emplean. No obstante, la experiencia clínica nos habla de casos en los que la supresión de la anticoncepción oral o del dispositivo intrauterino han solucionado una vulvovaginitis candidiásica recidivante durante años, a pesar de haber empleado tratamientos correctos; y es que, en definitiva, pensamos que en este apartado hay que ser cauto, nunca dogmático, y estudiar cada caso de forma individual, ya que es sobradamente conocido, y en medicina más, que lo que es útil para la mayoría no lo es para un individuo determinado.

E. *Factores locales*. Como en toda patología infecciosa cualquier proceso que produzca una alteración del manto protector ácido cutáneo lipídico favorece la presencia de una infección. En este sentido debemos tener presente la presencia de dermatosis previa (dermatitis del área del pañal, dermatitis seborreica...), maceración cutánea (obesidad, humedad, ropa inadecuada...) o el empleo de distintos tópicos (corticoides, crema polivalentes, irritantes, jabones inadecuados...) como factores condicionantes de una infección candidiásica cutáneo-mucosa.

CANDIDIASIS. CLINICA

Las infecciones producidas por *Candida* (*candidiasis* o *candidosis*) son capaces de afectar tanto a piel, mucosas como vísceras, producir septicemias e incluso cuadros mucocutáneos crónicos, por lo que vamos a clasificarlas en función de su topografía (Tabla V).

Candidiasis cutáneas

Por lo general, las candidiasis cutáneas tienden a localizarse a nivel de los pliegues, lugares que por sus características (oscuridad, humedad, maceración)

TABLA V
CANDIDIASIS CLASIFICACION CLINICA

- A) CANDIDIASIS PIEL
 - Intertrigo
 - Pustulosis candidiásica
 - Candidiasis cutáneo difusa

 - B) CANDIDIASIS MUCOSAS
 - Oral
 - Genital
 - Anal

 - C) CANDIDIASIS MUCOCUTANEAS CRONICAS
 - D) CANDIDIASIS VISCERALES
 - E) SEPTICEMIA CANDIDIASICA
-

suponen un hábitat adecuado para el desarrollo del hongo. Este tipo de lesiones se conoce con el término genérico de **Intertrigo candidiásico**, que se caracteriza por la aparición de lesiones vesiculopustulosas que comienzan en el fondo del pliegue, y crecen afectando a ambas superficies del mismo. Las pústulas al romperse determinan una superficie macerada, exudativa que puede desprender un olor desagradable. En el centro de la placa, y recorriendo el fondo del pliegue, se observa una fisura superficial muy significativa para el diagnóstico. El borde de la placa es irregular, presentando escamas que se levantan como colgajos de piel y que, en contra de lo que ocurre en la *Tinea cruris*, no termina de forma concreta, sino que lo hace determinando pequeños elementos satélites (Fig. 22).

En algunas ocasiones el proceso tiende a generalizarse, produciendo cuadros eritodérmicos de gran trascendencia.

En principio cualquier pliegue puede verse afecto, si bien son las áreas inguinal, axilar y submamaria las que lo hacen más frecuentemente. También pueden hacerlo los pequeños pliegues y en este sentido debemos de remarcar el **intertrigo candidiásico interdigital (erosio interdigital blastomicética)** muy parecida a la *Tinea pedis* interdigital (Fig. 23) y de la que en la mayoría de las ocasiones sólo la distingue el cultivo. La **mastitis candidiásica**, que afecta fundamentalmente a madres lactantes, comienza por una afectación del pliegue del pezón, y puede estar epidemiológicamente relacionada con una candidiasis oral del lactante, una vulvovaginitis de la madre y una balanopostitis paterna, hechos que habrá que tener en cuenta a la hora de establecer un tratamiento completo y eficaz.

La afectación **ungueal** por *Candidas*, se hace con participación no sólo de la uña sino también de los tejidos blandos periungueales (**onixis y perionixis candidiásica**) (Fig. 24), el proceso comienza por una tumefacción de los teji-



Fig. 22. Intertrigo candidiásico: Placas eritematosas, exudativas, mal delimitadas, con presencia de pústulas que al romperse determinan descamación en "colgajos". La presencia de una vulvovaginitis candidiásica es evidente.



Fig. 23. Erosio interdigital blastomicética.

dos blandos, generalmente de los pliegues laterales que aparecen eritematosos, edematosos, tumefactos y dolorosos al tacto y al presionarlos muestran un exudado purulento. La invasión ungueal es la norma y se realiza a partir del borde afecto: la uña se engruesa, estria y adquiere color amarillo o marrón verdoso. En formas crónicas se produce destrucción de la uña. Siempre ante la presencia de onixis y perionixis debemos pensar en la existencia de una candidiasis ungueal.

La *Candida* puede ser un germen que actúa parasitando y agravando una dermatosis preexistente como ocurre en la dermatitis del pañal o en la dermatitis seborreica perineoglútea, procesos que en su origen no están relacionados con las levaduras, pero que pueden parasitarlos secundariamente, por lo que debemos pensar en esta posibilidad ante la presencia de un Muguet asociado, agravamiento de las lesiones previas con formación de elementos pustulosos o por la presencia de fisuras en el fondo del pliegue.

El **granuloma glúteo infantil** corresponde a una complicación de la dermatitis del pañal y como en ella la presencia de levaduras debe ser interpretada como un fenómeno secundario.

Dentro de las candidiasis cutáneas, cobró un gran auge durante los años ochenta un proceso que ha desaparecido tan espectacularmente como apareció y que conocemos como **pustulosis candidiásica**, proceso relacionado íntimamente con el consumo intravenoso de heroína marrón y, posiblemente, con la necesidad de disolverla, previamente a su administración, con unas gotas de limón, por lo general mal conservado y parasitado ("cortar la heroína"). Se



Fig. 24. Onixis candidiásica: Afectación de uñas y pliegue ungueal.

caracterizaba por la presencia de pústulas cutáneas, de predominio en zonas vellosas, que podrían conducir a la formación de abscesos subcutáneos. El proceso del que siempre se aislaba *C. albicans*, se acompañaba de endoftalmítis y osteocondritis, fundamentalmente a nivel costal (pseudotumor costal).

Dentro de las candidiasis cutáneas difusas debemos considerar la **candidiasis cutánea congénita**, proceso en el que se produce una afectación del niño en la etapa intraútero, a partir de una vaginitis complicada con corioamnionitis, lo que conlleva a una contaminación del líquido amniótico. Es una enfermedad difusa que afecta piel y respeta mucosas, presente desde el nacimiento o las primeras horas de vida. El niño muestra un exantema máculo papuloso diseminado sobre el que aparecen elementos pustulosos. El proceso evoluciona de forma espontánea hacia la curación de tal manera que a la semana comienza un proceso descamativo anunciador de la autocuración, que se completa a las cuatro semanas.

Candidiasis de mucosas

Comentaremos sucesivamente las formas orales y genitales:

- Candidiasis orales. Pueden afectar a distintas partes de la mucosa oral determinando cuadros clínicos distintos:

- a) Mughet. Es una afectación propia, pero no exclusiva, de los lactantes, ya que puede darse en otras edades infantiles y en adultos. Se caracteriza por la aparición de grandes placas blanquecinas, semejantes a yogur, que se encuentran discretamente adheridas a la mucosa, por lo que no existe dificultad para desprenderlas, dejando una superficie eritematosa y algo sangrante, hecho que las diferencia de los restos alimenticios.

Aunque clásicamente se entiende el mughet como sinónimo de candidiasis bucal, puede aparecer localizado exclusivamente en la lengua (**glositis candidiásica**) (Fig. 25), cuadro generalmente agudo que produce una lengua roja, congestiva y depapilada que con el paso del tiempo se cubre de placas blanquecinas, no obstante existen formas crónicas donde predomina el componente atrófico. Los labios (**queilitis candidiásica**) también pueden verse afectados con manifestaciones clínicas semejantes.

La **lengua negra vellosa** (Fig. 26) es un proceso caracterizado por la presencia de una hipertrofia de las papilas linguales, fundamentalmente de la V-lingual, que al queratinizarse toman un color negro característico. La causa suele ser una irritación crónica por medicamentos, dentífricos o el tabaco. La presencia de la *Candida* es secundaria al trastorno primario.

La **boquera candidiásica** o **perleche** es una inflamación crónica de las comisuras labiales producidas por levaduras, si bien pueden estar incriminados otros agentes. Junto a los factores predisponentes comentados en el apartado general, debemos tener presente la existencia de hipersalivación, regurgitación digestiva y fundamentalmente maloclusión dentaria como consecuencia de una mala adaptación de una prótesis o de la propia dentadura.



Fig. 25. Candidiasis oral: Glositis candidiásica.



Fig. 26. Balanitis candidiásica: Afectación del surco balano preputial, donde se observa cómo la mucosa se desprende en colgajos.

Clínicamente se conjugan las lesiones candidiásicas típicas de piel y mucosas. Comienzan por una placa eritematosa en el pliegue comisural que pronto se fisurará rodeándose de una piel macerada y escamosa, que se cubre de una costra, sangrando con facilidad; pero la lesión también se extiende hacia el área mucosa con elementos blanquecinos semejantes a los descritos en el muguet.

Su tratamiento se beneficia del empleo de anticandidiásicos, pero es fundamental para prevenir su recidiva, eliminar las causas desencadenantes. En casos crónicos, en los que se observa la presencia de elementos granulomatosos, es aconsejable su cauterización con la aplicación de nitrato de plata.

Las candidiasis orales pueden, en muchas ocasiones, asociarse a una afectación difusa de todo el tubo digestivo, lo que es preciso tener en cuenta a la hora de plantear los tratamientos.

Candidiasis genital. La parasitación por levaduras a nivel del área genital determinará **vulvovaginitis** en el género femenino, y **balanopostitis** en el masculino. Es un cuadro poco frecuente en la etapa infantil, que aparece fundamentalmente en recién nacidos que se contagian a su paso por el canal del parto o tras la realización de una terapia antibacteriana. La presencia de fimosis es un factor que hay que tener presente en niños.

El proceso suele ser agudo con presencia de eritema y edema de labios mayores (vulvitis candidiásica) y exudado blanquecino y maloliente. En niños existe edema en surco balano prepucial, que se cubre de lesiones pustulosas que se rompen desprendiendo la mucosa en forma de colgajos .

Aunque no es una enfermedad de transmisión sexual en sentido estricto, en jóvenes y adultos hay que tener presente siempre esta posibilidad.

Candidiasis mucocutáneas crónicas

También conocidas como **granuloma moniliásico** o **granulomatosis candidiásica**, es un proceso infantil muy poco frecuente caracterizado clínicamente por infecciones recurrentes y crónicas de piel y mucosas con manifestaciones que progresan desde eritema a hiperqueratosis y costras, con formación de lesiones granulomatosas predominantemente en cuero cabelludo y cara, así como participación ungueal.

El cuadro comienza de forma limitada por mucosa oral, cuero cabelludo o región inguinal, haciéndose recidivante, resistente al tratamiento y llevando un curso progresivo. La mucosa oral presenta típicas manifestaciones de candidiasis en las que existe una afectación masiva de la cavidad (muguet), comisuras (perleche) e incluso laringe. La piel presenta también lesiones de extensión masiva, donde se observan no sólo elementos típicos, sino lesiones costrosas y granulomatosas, que pueden llegar a cubrir toda la cara y cuero cabelludo. Las uñas sufren típica onixis/perionixis que las vuelve distróficas. El cuadro clínico no se circunscribe a piel sino que produce afectación visceral, fundamentalmente pulmonar que suele indicar un mal pronóstico.

Aunque se han descrito formas clínicas muy diversas que llevan a clasificaciones muy complicadas, creemos que tal y como proponen Higgs y Hiel la mayoría de los casos pueden incluirse en los cuatro siguientes supuestos:

— Presencia de un déficit inmunitario congénito de tipo celular, como base de la enfermedad. Son raras y por lo general de pronóstico pobre.

— Existencia de predisposición genética, ya que existen casos familiares con formas localizadas o generalizadas. Son de buen pronóstico.

— En algunas ocasiones es preciso considerar la existencia de endocrinopatías; presentes en el 40-70 % de los casos (hipoparatiroidismo idiopático, hipoadrenocorticismos idiopáticos, hipotiroidismo idiopático...); o disregulación del hierro.

— Infecciones asociadas a patología en el timo (Timoma, S. Di Gorge, S. de Nezelof) que pueden aparecer de forma tardía y que en realidad forman parte de un síndrome inmunodepresivo, por lo que en algunas ocasiones las candidiasis mucocutáneas crónicas pueden verse asociadas a infecciones por dermatofitos u otros gérmenes.

TRATAMIENTO DE LAS MICOSIS

Posiblemente la terapia antimicótica sea de las que han adquirido un desarrollo más importante en los últimos 10 años, proporcionándonos toda una amplia y efectiva gama de medidas terapéuticas. Sin embargo, esta espectacular eclosión de productos en el mercado y la presión ejercida por las distintas casas comerciales han producido un cierto confusiónismo, incluso entre los propios especialistas, creando verdaderas diatribas a la hora de elegir el producto más adecuado.

La terapéutica antimicótica debe basarse, en nuestra opinión, en los siguientes parámetros:

— Debe ser fundamentalmente **efectiva**, procurando resultados favorables en el menor tiempo posible.

— **Segura**. Es preciso usar medicación que cree, en la medida de lo posible, la menor cantidad de efectos secundarios.

— **Mesurada**. Es necesario adecuar la medicación a la intensidad o gravedad del cuadro. Debe elegirse tratamiento tópico sobre el sistémico, pero no debemos rehuirlo cuando sea necesario.

— **Económica**. Aspecto cada vez más importante, máxime con la aparición de preparados cuyos precios son capaces de hacer tambalearse cualquier economía.

Dada la gran proliferación de productos vamos a tratar de clasificarlos según su espectro de acción en:

— Antidermatófitos. Útiles sólo en el tratamiento de las tiñas.

— Antilevaduras. Sirven exclusivamente para tratar las infecciones por levaduras y algunas micosis profundas.

— Antimicóticos de amplio espectro. Activos frente a ambos grupos y micosis profundas.

Existe, además, una serie de medidas terapéuticas clásicas (tintura de yodo, pomada de Whitfield, tintura de Castellani, solución de Fucsina...) que siguen teniendo vigencia. Sin embargo son productos no siempre bien aceptados desde el punto de vista cosmético, por lo que en gran medida han sido superados por los antimicóticos de síntesis, muy superiores en este aspecto y semejantes o prevalecientes desde el punto de vista terapéutico.

MEDICAMENTOS ANTIDERMATOFITOS

a) Tolnaftato (0-2-naftil m-N-dimetiltiocarbamilato). Es posiblemente el primer antimicótico tópico con actividad comprobada frente a dermatofitos,

pero carece de acción frente a las levaduras. Puede actuar como fungicida o fungistático en función de la concentración empleada.

Es una sustancia incolora, que se disuelve bien en disolventes orgánicos pero es insoluble en agua. Carece de toxicidad ya que no se absorbe vía trans-epidérmica, por lo que puede emplearse, sin problemas, sobre amplias superficies y durante tiempo prolongado. Su tolerancia, dada su escasa capacidad irritante y sensibilizante, es excelente.

Aunque está indicado en cualquier dermatofitosis, tiene poca actividad, debido a su escasa capacidad de penetración, sobre lesiones queratósicas si no se utilizan previamente queratolíticos.

b) Tolciclato. De composición (0-[1,2,3,4-tetrahidro-1-4 metanonaftaleno-6-il]-m-N-dimetiltiocarbamilato) y espectro muy parecido al anterior.

c) Griseofulvina. El aislamiento en 1939 de la Griseofulvina a partir del "*Penicillium griseofulvum*", supuso la obtención del primer antifúngico oral. Su empleo en clínica humana se dilató hasta 1958, después de haber demostrado su utilidad, y poca toxicidad, en agricultura y veterinaria.

Químicamente es un derivado del benzofurano, muy parecido a la Colchicina. Constituye un polvo blanco muy poco soluble en agua.

Su absorción digestiva difiere de persona a persona, y sobre todo depende de su composición. Así la forma ultramicronizada se absorbe mejor que otras preparaciones e igualmente hay que tener en cuenta que su capacidad de absorción mejora con los alimentos grasos. Una vez absorbida se metaboliza en hígado, siendo eliminada por el riñón en forma de 6-desmetilgriseofulvina. Algunos inductores enzimáticos de este proceso, como el Fenobarbital, determinan su menor actividad.

La Griseofulvina se distribuye por todo el organismo, adquiriendo importantes concentraciones en las capas queratinizadas, a las que llega a través de la propia maduración celular, es decir, el medicamento se deposita en las células basales y va ascendiendo con ellas a medida que realizan su proceso de queratinización. Dado que la Griseofulvina actúa como fungistático, evitando la parasitación de la "nueva célula", es fácil de comprender que la curación no se lleva a cabo hasta que se produce la renovación epidérmica, del pelo o de la uña, lo que justifica la necesidad de hacer tratamientos más o menos prolongados dependiendo de la patología que deseamos tratar.

El mecanismo de acción del medicamento es desconocido, se sabe que actúa sobre la mitosis fúngica, quizás interfiriendo la replicación del ADN.

La Griseofulvina se utiliza a dosis de 500-1.000 mg en adultos, siendo en niños de 10 mg/kg/día. El período de utilización es de 4-8 semanas. En la *T. unguium* se precisan períodos más prolongados de tratamiento, pero creemos que en la actualidad hay medicamentos más útiles frente a este proceso.

Está indicada en todos los cuadros producidos por dermatofitos, no siendo útil en la pitiriasis versicolor y candidiasis, ni en aplicación tópica. Aunque se han descrito resistencias *in vitro*, no se han encontrado *in vivo* de tal modo que los procesos en que no existe la respuesta esperada se deben más a su falta de absorción que a una auténtica resistencia, obteniendo igualmente

buenos resultados aumentando la dosis. No debemos olvidar administrarlo en las comidas y preferentemente con alimentos grasos (cacao, mantequilla). Dado que mantiene concentraciones útiles durante largo tiempo, puede administrarse en dosis única.

La Griseofulvina produce escasos efectos secundarios importantes, siendo la cefalea, trastornos digestivos y fotosensibilidad los más habituales; no obstante se han descrito otros más graves pero afortunadamente nada frecuentes (depresión medular, hepatitis, porfiria, lupus eritematoso inducido por drogas...). Si es importante conocer sus posibles interacciones con otros medicamentos capaces de disminuir su absorción (Fenobarbital, anticoagulantes orales, sedantes) o aumentarlo (Tolbutamida, alcohol, clorpromacina).

Queremos resaltar que a la hora de tratar una dermatofitosis vía oral, el medicamento de elección sigue siendo la Griseofulvina dada su buena actividad, tolerancia y bajo precio.

MEDICAMENTOS ANTILEVADURAS

El grupo más importante está constituido por los *antibióticos poliénicos*, de los que tienen especial interés la Anfotericina B y la Nistatina; también pertenecen a este grupo, pero tienen menor trascendencia en la terapéutica humana, la Hachimicina (Tricomicina), Pimaricina (Natamicina) y Variotina (Pecilocina). Son antifúngicos activos tanto vía tópica como sistémica, pero su importante toxicidad ha limitado su empleo. Su espectro de acción comprende fundamentalmente levaduras y hongos dimorfos, siendo más limitado su efecto frente a hongos filamentosos. La actividad frente a dermatófitos sólo se logra a dosis tóxicas.

Su mecanismo de acción se basa en su capacidad para fijarse a los esteroides de la pared celular aumentando su permeabilidad y llevándola a la muerte, pero esta acción no es selectiva sobre el hongo, sino que también se realiza sobre las células de los mamíferos, de ahí su toxicidad.

a) Anfotericina B. Se obtuvo en 1955, en la región Venezolana del Orinoco, a partir del *Streptomyces nodosus*. Actúa habitualmente como fungistático, pero aumentando su concentración puede comportarse como fungicida. Su indicación fundamental son las candidiasis cutaneomucosas y también las formas sistémicas de gran cantidad de micosis. En la mayoría de las ocasiones se usa de forma tópica, pero cuando quiere lograrse un efecto sistémico debe administrarse vía endovenosa, ya que apenas sí se absorbe por vía digestiva, utilizándose esta modalidad terapéutica sólo cuando se quiere lograr una "esterilización" del reservorio digestivo.

Por vía intravenosa debe emplearse exclusivamente en solución de dextrosa al 5 %, sin mezclarse con otros componentes y preparando la solución de forma inmediata a su utilización. El tratamiento debe hacerse de forma progresiva, comenzando con 1 mg disuelto en 200 ml de suero, posteriormente 10 mg en 200-500 ml de suero, si todo va bien utilizar 0,5-1 mg/kg adminis-

trado cada 2-3 días durante 4 a 6 semanas o más, pudiendo prolongarse hasta 6 meses. Los efectos secundarios que produce la medicación sobre riñón (nefrototoxicidad), sangre (anemia, trombocitopenia), metabolismo (hipopotase-mia) e incluso impregnación tóxica sobre el sistema nervioso central, obligan a monitorizar a los enfermos y plantearnos el posible riesgo/beneficio antes de comenzar la terapéutica.

b) Nistatina. Al igual que la Clorhexidina se aísla del *Streptomyces noursei* y debido a su toxicidad sólo se emplea en forma tópica u oral (no se absorbe por vía digestiva), por lo que a dosis de 200.000 UI, en niños, se usa con buenos resultados en las formas digestivas.

El resto de los antibióticos poliélicos no merecen comentario dado que no se emplean en terapéutica humana.

c) La Fluorcitosina es un antimicótico vía oral activo frente a candidiasis, torulopsis y criptococosis. Actúa como un antimetabolito que interfiere la síntesis de ácidos nucleicos del hongo. Su principal inconveniente es su facilidad para crear resistencias, por lo que habitualmente se emplea asociado a otros antifúngicos, generalmente a Anfotericina B, a dosis de 150 mg/kg/día, repartido en cuatro tomas. Sus efectos secundarios incluyen diarrea, alteraciones en la función hepática y mielodepresión.

ANTIFUNGICOS DE AMPLIO ESPECTRO

Comentaremos aquellos grupos que tienen mayor importancia en la actualidad: Imidazoles, sales de Piridonaetanolamina, Dimetilmorfolinas y Alilaminas.

I. Imidazoles. El Imidazol constituye un grupo químico del que se ha obtenido un extraordinario rendimiento en medicina, ya que a partir de él se han aislado gran número de medicamentos: antihipertensivos, antihistamínicos H₂, inmunopotenciadores (Levamisol), antihelmínticos (Mebendazol, Tiabendazol), antiprotozoos (Metronidazol, Tinidazol, Benzonidazol), y, por supuesto, una larga lista de antimicóticos, la mayoría disponibles en el mercado actual. Actúan como fungistáticos, por lo que es necesario mantener el tratamiento durante tiempo suficiente, de lo contrario la recidiva es la norma. Su espectro no se limita únicamente a una extensa lista de hongos (dermatofitos, candidas, cryptococcus, aspergillus, coccidioides, paracoccidioides, clasdosporium, blastomyces, histoplasma...), sino que también tienen actividad frente a bacterias grampositivas y algunos protozoos.

Los Imidazoles, como la mayoría de los antimicóticos, actúan alterando la membrana celular del hongo y en este caso concreto bloqueando la biosíntesis del ergosterol, concretamente la demetilización del lanostrol (Tabla VI) a través del citocromo P-450, sistema en el que se ven implicados la síntesis de importantes esteroides (testosterona, cortisol, aldosterona), por lo que puede producir efectos tóxicos. De este modo altas dosis de, por ejemplo, Ketoconazol

TABLA VI
MECANISMO DE ACTUACION ANTIFUNGICOS

Acetil-coenzima A
Escualeno
Alilaminas —————> Escualeno epoxidasa
Lanosterol
Imidazoles —————> Lanosterol N- demetilasa
Ergosterol
MEMBRANA CELULAR

durante tiempo prolongado pueden provocar hipoadrenalismo, disminución de la libido, impotencia y ginecomastia. La afectación hepática que ocurre en 1 de cada 10.000 pacientes que toman Ketoconazol aparece por idiosincrasia y no depende de la dosis.

Dentro de los Imidazoles existe un gran número de preparados: Miconazol, Clotrimazol, Econazol, Bifonazol, Tioconazol, etc., todos ellos activos en este tipo de infecciones, pero los de nueva síntesis suelen presentar una mayor efectividad con menor tiempo de aplicación.

Por su actividad y utilización vía oral merecen un comentario especial el Ketoconazol y los derivados triazólicos.

— Ketoconazol. Es el primer derivado imidazólico con actividad antifúngica de amplio espectro por vía oral, lo que ha supuesto un paso importante en este tipo de terapéutica.

Es un medicamento que se absorbe fundamentalmente en medio ácido, bajando su biodisponibilidad si se asocia a tratamiento antiácido; se metaboliza en el hígado y se elimina por orina en forma activa sólo en un 2-4 %, por lo que puede administrarse en pacientes con insuficiencia renal.

La dosis habitual en adultos es de 200 mg para las dermatofitosis y de 400 mg en las candidiasis. En niños se usa de 3-6 mg/kg/día. El tiempo de tratamiento oscila desde 5 días (candidiasis) a 4-8 semanas (dermatofitosis), hasta 6-12 meses (micosis sistémicas). La *T. unguium* precisa tratamiento prolongado, sin embargo en la actualidad pensamos que esta indicación ha sido superada por antimicóticos de mayor efectividad.

En nuestra opinión el Ketoconazol, vía oral, debe usarse en formas resistentes a tratamiento tópico en el caso de las candidiasis y en aquellas tiñas en las que Griseofulvina ha fracasado o simplemente está contraindicada.

Sus efectos secundarios ya han sido comentados y aparecen en tratamientos prolongados o cuando se utilizan dosis elevadas.

— Triazoles. Son un nuevo grupo de antifúngicos semejantes a los Imidazoles tanto en su estructura como por su mecanismo de acción, pero tienen escasa toxicidad por su menor ligazón al citocromo P-450. El prototipo de este grupo es el Terconazol poco empleado por su capacidad fototóxica. Por vía oral se han mostrado útiles el Fluconazol de gran capacidad anticandidiásica hasta tal punto que se considera tratamiento de elección en las candidiasis orales y esofágicas en pacientes HIV positivos. El Itraconazol, el miembro más joven de la familia, presenta un amplio espectro de acción con una potencia superior a la del Ketoconazol y sin sus efectos secundarios. A dosis habitual entre 50-100 mg/día es una excelente alternativa terapéutica cuando no están indicados los antimicóticos clásicos.

II. Sales de la Piridona etanolamina. Es otro antifúngico de amplio espectro, de utilidad tópica, que actúa selectivamente sobre la membrana celular, si bien su actividad se dirige selectivamente sobre la síntesis proteica de dicha membrana.

A este grupo pertenece el Ciclopirox (Ciclopirox Olamina), que ha demostrado presentar una potencia semejante a la de los imidazoles, a los que posiblemente supere en localizaciones "difíciles" como manos, pies o uñas. Posee acción, además, sobre algunas bacterias grampositivas y negativas, micoplasmas y tricomonas.

III. Dimetilmorfolinas. Este grupo se usa fundamentalmente en agricultura, pero un derivado de ellos, la Amorolfina, puede emplearse en infecciones humanas, tanto en candidiasis como dermatofitosis, siempre en aplicación tópica. Ha mostrado una especial eficacia sobre la tiña ungueal.

IV. Alilaminas. Representan una nueva clase de antifúngicos de amplios espectro con actividad frente a dermatofitos, mohos, levaduras, hongos dimorfos y dermatiáceas. Actúa sobre la síntesis del ergosterol bloqueando el paso de escualeno a lanosterol (Tabla VI). La enzima que cataliza esta reacción, escualeno epoxidasa, es independiente del citocromo P-450, por lo que carece de los efectos secundarios de los Imidazoles.

La Naftifina es un antifúngico de uso tópico derivado de este grupo, ha demostrado ser superior a algunos Imidazoles (Clotrimazol) en el tratamiento de las dermatofitosis e igual de efectivo frente a las candidiasis.

La Terbinafina, también miembro de este grupo, puede emplearse tanto de forma tópica como sistémica. Tópicamente es activo frente a dermatofitos y levaduras, sin embargo vía oral muestra una gran agresividad frente a dermatofitos, pero muy escasa frente a levaduras.

Es un fungicida de gran potencia, que se absorbe bien y alcanza concentraciones elevadas a nivel de la capa córnea. La dosis recomendada es de 250 mg/día administrada durante un mes en la mayoría de las dermatofitosis, pero prolongándola hasta 3 meses en la *T. unguium*, con buenos resultados. Prácticamente carece de efectos secundarios, por lo que su uso no plantea problemas, sin embargo, en nuestra opinión, debe reservarse para los procesos recidivantes y muy especialmente para la *T. unguium*. Al no existir experiencia sobre su empleo en niños, es preferible no usarlo.

TABLA VII
ESPECTRO ACCION ANTIMICOTICOS ORALES

	GRSFULVIN.	KETOCONZ.	ITRACON	FLUCONA.	TERBEN.
T. UNGUIUM	—	+ / —	+	?	+
ONICOMIC	—	+ —	+	?	—
CANDIDAS	—	+	+	+	+ / —
P. VERSIC.	—	+	+	?	—
DERMATOF	+	+	+	?	+

GRSFULVIN = GRISEOFULVINA; KETOCONZ = KETOCONAZOL;
ITRACON = ITRACONAZOL; FLUCONA = FLUCONAZOL; TERBEN = Terbinafina
T. UNGUIUM = ONICOMICOSIS POR DERMATOFITOS
ONICOMIC = ONICOMICOSIS POR LEVADURAS Y/O MOHOS
CANDIDAS = CANDIDIASIS
P. VERSIC = PITIRIASIS VERSICOLOR
DERMATOF = DERMATOFITOSIS (TIÑAS)

Como pauta indicativa de tratamiento resumimos la actividad antifúngica de los distintos productos en la Tabla VII y aconsejamos las siguientes normas orientativas:

En las dermatofitosis (tiñas), se aconseja utilizar tratamiento tópico en las formas localizadas, pero cuando son extensas y recidivantes, y siempre en la *Tinea capitis* y formas inflamatorias, debemos recurrir a tratamiento general en el que es de elección la Griseofulvina, sólo en caso de resistencia o incompatibilidad puede recurrirse al empleo de Ketoconazol, Itraconazol o Terbinafina.

La *Tinea unguium* deberá tratarse con ablación ungueal (Médica o quirúrgica) y posterior aplicación de un antimicótico tópico. El Itraconazol y Terbinafina se han mostrado como un tratamiento muy superior al Ketoconazol y Griseofulvina.

Para las candidiasis deben intentarse medidas tópicas, en caso de afectación digestiva debe procurarse su "desinfección" con Anfotericina B. Si se desean lograr efectos sistémicos puede emplearse cualquiera de los antimicóticos orales de amplio espectro, si bien el Fluconazol parece mostrarse como el más efectivo.

La utilización de combinación, en forma tópica, de corticoides y antimicóticos, es en nuestra opinión poco ventajosa y aunque es cierto que producen una rápida regresión de los síntomas, en modo alguno debe justificarse su uso durante tiempo superior a 7-10 días.

En cualquier caso el tratamiento de una micosis, como de cualquier otro proceso, es una decisión unipersonal, en la que deben valorarse los criterios ya comentados y fundamentalmente no seguir la norma de usar lo "último y lo más caro", ya que no debemos desechar medicamentos que, aunque anti-guós, nos proporcionan los mismos resultados, sin mayores riesgos, y con mu-

cha mayor economía. Sea como fuere, las micosis son procesos que responden bien a la terapéutica, pero que precisan un diagnóstico clínico, y en su caso micológico.

Al ser procesos infectocontagiosos no debemos olvidar las medidas higiénicas encaminadas a evitar su diseminación.

CASOS CLINICOS

CASO 1

Paciente de 12 años que hace 3 semanas consulta por presentar eritema y edema en párpado superior derecho. Se diagnosticó de "blefaritis" y es tratada con antibióticos locales (Gentamicina) y sistémicos (Amoxicilina), sin notar mejoría ya que el proceso aumenta de forma progresiva, afectando también al párpado inferior. No afectación de conjuntiva.

Se realiza diagnóstico clínico de *T. corporis* (*T. faciei*) inflamatoria y se aísla *M. canis*, transmitido, al parecer, por un gato callejero.

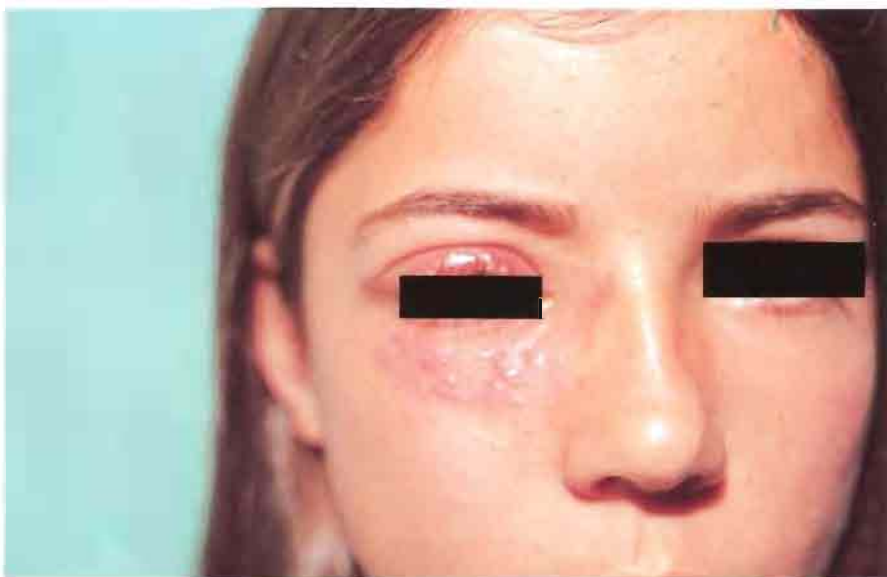
Se procede, en este caso, a tratamiento con Griseofulvina vía oral, obteniendo curación completa de la lesión.

Comentario

Aunque la localización de la lesión no es la típica, clínicamente se trata de una dermatofitosis inflamatoria (Querion de Celso).

El proceso comienza como una lesión inflamatoria de crecimiento excéntrico, con un borde de progresión perfectamente delimitado, altamente evocador de *Tinea corporis* (en este caso *T. faciei*).

Debemos llamar la atención sobre una serie de hechos:



— La evolución de la lesión es típica: Crecimiento excéntrico, resistencia a los tratamientos antibióticos y muy especialmente, es de destacar, la falta de afectación de la conjuntiva, ya que el dermatofito, al ser un hongo queratinofílico, es incapaz de afectar zonas que no se encuentren queratinizadas

— Ya desde el punto de vista clínico puede sospecharse el papel etiológico de un hongo zoonótico, dado el aspecto inflamatorio de la lesión. En efecto el cultivo demostró la presencia de un *M. canis*.

La investigación dirigida hacia la fuente de contagio pareció decantarse hacia la participación de gato, que debería haber sido tratado para así cortar la cadena epidemiológica, pero que en este caso no pudo realizarse por no ser localizable. La medicación de elección para los animales es también la Griseofulvina. No olvidemos que este preparado se empleó en veterinaria años antes de emplearse en el género humano.

— Se instauró tratamiento sistémico con Griseofulvina, dada la dificultad que planteaba el tratamiento tópico en dicha zona. Tampoco se consideró necesario el uso de corticoides sistémicos, al no ser el proceso excesivamente inflamatorio.

CASO 2

Paciente de 8 años, varón, que consulta por presentar desde hace un mes lesiones descamativas, pruriginosas, en cuero cabelludo, que tienden a progresar, produciendo una alopecia donde coexisten pelos sanos con otros rotos, descoloridos, aglutinados entre las escamas.

Diagnóstico clínico: Tiña tonsurante tricoftica.

Diagnóstico micológico: *T. violaceum*.

Tratamiento: Griseofulvina 250 mg/día, durante 40 días con excelentes resultados.

Comentario

La tiña tonsurante de cuero cabelludo es un proceso típico de la edad escolar que aparece generalmente de forma epidémica, por lo que es preciso tenerla presente ante todo proceso descamativo y alopeciante que aparece en estas edades.

La tiña tonsurante puede presentarse bajo dos modalidades:

— Forma tricoftica. Se caracteriza por que en la lesión alternan pelos sanos y enfermos.

— Forma microspórica. Las placas presentan una ausencia completa de pelos, ya que todos se encuentran afectados y rotos.

El componente inflamatorio se presenta en mayor o menor grado dependiendo del agente productor.



El diagnóstico clínico plantea pocos problemas, haciéndolo generalmente con Pitiriasis seca de cuero cabelludo, considerada como una forma de dermatitis seborreica, que produce escamas muy adherentes, que se desprenden en laminas ("falsa tiña amiantácea") arrastrando con ellas mechones de pelo que, por otra parte, aparecen intactos, pero que en modo alguno lo rompen como ocurre en las tiñas. De cualquier modo el cultivo establece el diagnóstico definitivo.

Siempre el tratamiento debe hacerse con antimicóticos orales, en nuestra opinión Griseofulvina, prolongándose durante 30-45 días. Dada la contagiosidad del proceso deben tomarse medidas higiénico-sanitarias y muy concretamente retirar al niño del ambiente escolar durante todo el tiempo que dura el tratamiento, y, por supuesto, examinar al resto de los compañeros para así evitar la diseminación del proceso.

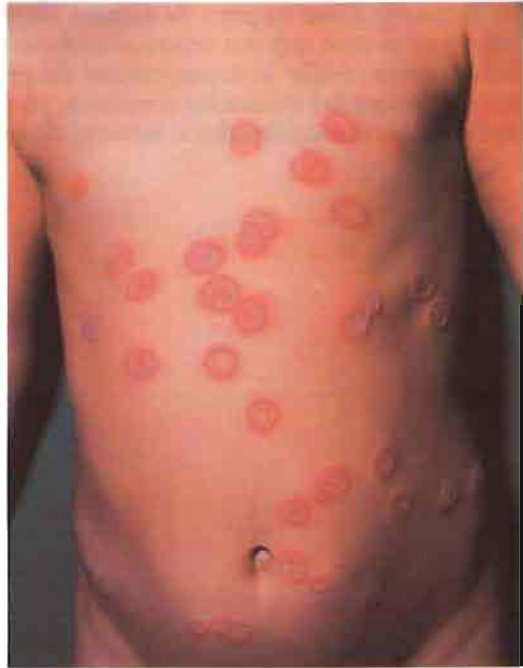
CASO 3

Niña de 6 años de edad, natural de Sevilla, con antecedentes personales y familiares de atopia que acude a consulta en el verano de 1983, por presentar desde hace 15 días múltiples elementos eritematoescamosos, redondeados y que tienden a crecer de forma excéntrica, coalesciendo algunos de ellos. Los padres acuden a la consulta alarmados por la proliferación de las lesiones y haber notado que otro de sus hijos comienza con un cuadro semejante.

Diagnóstico clínico: *Tinea corporis*.

Diagnóstico micológico: *Trichophyton rubrum*.

Tratamiento: Griseofulvina 125 mg/día, durante un mes con aclaramiento total de las lesiones.



Comentario

Proceso que llama la atención por la gran proliferación de elementos, pero si atendemos a la morfología individual de cada uno de ellos podemos comprobar cómo presentan las características típicas de una *Tinea corporis* (borde activo, escamoso y vesiculoso, centro con tendencia a la curación).

La presencia de una gran cantidad de elementos, lo que algunos autores denominan "en impacto", puede ser debido a un autocontagio o bien a la existencia de una infección múltiple, en este caso abogamos por esta última posibilidad, ya que como puede observarse los elementos aparecen en el mismo estadio, siendo todos prácticamente del mismo tamaño. Es muy probable que el fondo atópico haya supuesto un terreno adecuado para el desarrollo del cuadro.

Aunque el diagnóstico no es excesivamente complicado, a veces puede plantearse diagnóstico diferencial con el llamado impétigo circinado, piodermitis que suele presentar mayor componente costroso (costras melicéricas), evolución más aguda; sea como fuere, el cultivo establece definitivamente el diagnóstico.

Si bien la *Tinea corporis* de escasos elemento permite realizar tratamiento tópico, en el caso que nos ocupa es preferible el uso de tratamiento sistémico. No debemos olvidar la contagiosidad del proceso, de hecho uno de los hermanos presentaba un cuadro semejante, por lo que debemos tomar las medidas necesarias encaminadas a evitar su diseminación.

CUESTIONARIO

1. *Las micosis en general suponen, porcentualmente entre todas las dermatosis:*
 - a) 50 %.
 - b) 1-2 %.
 - c) 4-6 %.
 - d) 25-50 %.
2. *¿Cuál de las afirmaciones siguientes es cierta?:*
 - a) Los hongos son la especie más extensa del reino vegetal
 - b) Los hongos son en realidad bacterias.
 - c) Los hongos son formas especiales de virus.
 - d) Los hongos corresponden a las Corynebacterias.
3. *Los hongos se caracterizan por:*
 - a) Ser vegetales capaces de realizar fotosíntesis.
 - b) Ser vegetales incapaces de realizar fotosíntesis.
 - c) Ser bacterias Grampositivas.
 - d) Ser bacterias Gramnegativas.
4. *El término "Fungi imperfecti" hace referencia a:*
 - a) No ser hongos comestibles.
 - b) Carecer de reproducción asexual.
 - c) No formar esporas.
 - d) No conocerseles reproducción sexual.
5. *¿Cuál de las siguientes propiedades no corresponde a los dermatofitos?:*
 - a) Parasitar mucosas.
 - b) Presentar división micelial.
 - c) Ser queratinofílicos.
 - d) Parasitar pelo.
6. *¿Cuál de las siguientes propiedades es típica de las levaduras?:*
 - a) Parasitar mucosas.
 - b) Presentar división micelial.
 - c) Presentar reproducción sexual.
 - d) Parasitar pelo.
7. *Las tiñas son micosis superficiales producidas por:*
 - a) Levaduras.
 - b) Dermatofitos.
 - c) P. ovale.
 - d) Parásitos.

8. *Las candidiasis son micosis intermedias producidas por:*
- a) Levaduras.
 - b) Dermatofitos.
 - c) *P. ovale*.
 - d) Parásitos.
9. *¿Cuál de las siguientes técnicas debe emplearse para la identificación exacta de una especie de levadura?:*
- a) Examen directo.
 - b) Luz de Wood.
 - c) Auxonograma.
 - d) Cultivo en medio de Sabouraud.
10. *Para el diagnóstico micológico de una tiña ungueal la toma de muestras debe de hacerse:*
- a) Raspando la lámina ungueal.
 - b) Raspando los pliegues ungueales.
 - c) Raspando el espacio subungueal.
 - d) Avulsionando y cultivando la uña.
11. *El medio de cultivo más usado en micología es:*
- a) Agar sangre.
 - b) Agar chocolate.
 - c) Sabouraud.
 - d) NNN.
12. *Un cultivo de hongos puede darse como negativo tras un período de incubación de:*
- a) 2-5 días.
 - b) 5-10 días.
 - c) 10-15 días.
 - d) 30 días.
13. *La pitiriasis versicolor está producida por:*
- a) *P. ovale*.
 - b) *C. albicans*.
 - c) *P. acné*.
 - d) Dermatofitos, en general.
14. *El *P. ovale* es:*
- a) Un dermatofito.
 - b) Una levadura.
 - c) Una bacteria.
 - d) Un ácaro.

15. Señale las frases correctas sobre *P. versicolor*:
- a) Es frecuente en niños (lesiones acrómicas en cara).
 - b) Es frecuente en jóvenes (lesiones acrómicas en espalda).
 - c) Es frecuente en ancianos (lesiones acrómicas en piernas).
 - d) Es frecuente en adultos (lesiones acrómicas en hombros).
16. Señale la frase incorrecta sobre *P. versicolor*:
- a) Se localiza en áreas seborreicas.
 - b) Produce depigmentación cutánea.
 - c) Es un proceso muy contagioso.
 - d) Es fluorescente bajo la luz de Wood.
17. ¿Cuál de las siguientes técnicas no se utiliza en el diagnóstico de la *P. versicolor*?:
- a) Examen directo con potasa-tinta china.
 - b) Luz de Wood.
 - c) Signo de la uñada.
 - d) Zimograma.
18. La recidiva de la *P. versicolor* es debida a:
- a) Contagios mantenidos.
 - b) Falta de respuesta al tratamiento antimicótico.
 - c) No se modifican las causas desencadenantes.
 - d) La enfermedad es incurable.
19. Tras la realización de un tratamiento correcto para una *P. versicolor*, el enfermo vuelve a consulta por mantener lesiones acrómicas en las mismas localizaciones, el signo de la uñada es negativo, no hay fluorescencia con luz de Wood ¿Qué actitud debemos tomar?:
- a) Repetir tratamiento, la enfermedad no se ha curado.
 - b) Las lesiones son residuales, ya se pigmentarán paulatinamente.
 - c) Se trata de una enfermedad distinta.
 - d) Se trata de un nuevo contagio por no haber tratado al resto de la familia.
20. ¿Cuál debe de ser el tratamiento de elección en la *P. versicolor*?:
- a) Ketoconazol oral.
 - b) Itraconazol oral.
 - c) Antifúngicos tópicos.
 - d) Griseofulvina oral.
21. ¿Cuál de los datos siguientes corresponde a la *Tinea fávica*?:
- a) Es poco contagiosa.
 - b) Es muy contagiosa.
 - c) Produce alopecia pero es reversible.
 - d) Da positivo el signo de espumadera.

22. ¿Cuál de los datos siguientes corresponde a las *T. tonsurantes*?:
- Producida por *T. schonleinii*.
 - No existe en nuestro país, ya que es propio de países tercermundistas.
 - Produce endemias escolares.
 - Es señal de hacinamiento y falta de higiene.
23. Las tiñas inflamatorias se caracterizan por:
- Afectar al estado general.
 - Estar producida por hongos zoofilicos.
 - Estar producida por hongos antropofilicos.
 - Dar positivo el signo de la espumadera.
24. Los hongos que con menos frecuencia afectan al género humano son:
- Antropofilicos.
 - Zoofilicos.
 - Geofilicos.
 - Levaduras.
25. ¿Qué es el Querion de Celso?:
- Una Tinea capitis inflamatoria.
 - Una Tinea barbae inflamatoria.
 - Una tiña inflamatoria independientemente de su localización.
 - Ninguna de ellas.
26. ¿Cuál de las propiedades de la lista de la derecha corresponde a los procesos de la izquierda? (unir en forma de parejas):
- | | |
|---|---------------------------------|
| a) <i>T. tonsurantes</i> tricofticas. | 1) Puntos negros. |
| b) <i>T. tonsurantes</i> microspóricas. | 2) Tonsura de fraile. |
| | 3) Pequeñas placas y múltiples. |
| | 4) Grandes placas únicas. |
27. El Querion de Celso:
- No es preciso tratarlo ya que cura espontáneamente.
 - Está indicado usar Griseofulvina + Corticoides orales.
 - Produce grandes áreas de alopecia definitiva.
 - La producción de la alopecia no se influye por el tratamiento.
28. La tiña de la barba afecta:
- Vello de la barba.
 - Pelo de la barba.
 - Vello del bigote.
 - Pelo del bigote.

29. La *Tinea faciei* es un proceso que precisa diagnóstico diferencial con:
- a) Acné.
 - b) Dermatitis atópica.
 - c) Dermatitis fotosensibles.
 - d) Herpes simple.
30. ¿Cuál de las siguientes causas es motivo de recidiva en la *T. cruris*?:
- a) Lavados frecuentes.
 - b) Uso de ropa deportiva.
 - c) Coexistencia de *T. pedis* no tratada.
 - d) Presencia de balanitis candidiásica.
31. La "Tinea mocasin" es:
- a) *T. pedis* interdigital.
 - b) *T. pedis* vesiculosa..
 - c) *T. pedis* hiperqueratósica
 - d) Eczema de contacto al calzado.
32. La "Dermatofitosis complex" es:
- a) *T. pedis* sobreinfectada por bacterias.
 - b) *T. pedis* complicada con eczema de contacto.
 - c) *T. pedis* asociada a *T. unguium*.
 - d) *T. pedis* asociada a otra dermatofitosis.
33. El término Onicomycosis debe emplearse:
- a) En cualquier patología de la uña.
 - b) Infección de la uña por dermatofitos.
 - c) Infección de la uña por levaduras y/o mohos.
 - d) Infección de la uña por hongos, en general.
34. La *T. unguium* se caracteriza principalmente por:
- a) Producir onixis y perionixis.
 - b) Producir hiperqueratosis subungueal.
 - c) Producir cambios en la coloración de la uña.
 - d) Producir estrías longitudinales en la lámina ungueal.
35. ¿Cuál de los siguientes métodos es útil en el tratamiento de la *T. unguium*?:
- a) Griseofulvina.
 - b) Ketoconazol.
 - c) Itraconazol.
 - d) Terbinafina.

36. Las levaduras son:
- a) Agentes saprófitos en mucosas.
 - b) Transmitidas por animales.
 - c) Transmitidas por cerveza.
 - d) Transmitidas por agua o alimentos.
37. En una candidiasis de un recién nacido debe buscarse:
- a) Vulvovaginitis en la madre.
 - b) Alimentación incorrecta.
 - c) Inmunodeficiencia.
 - d) Diabetes.
38. Los intertrigos candidiásicos se diagnostican clínicamente en base a:
- a) Obesidad.
 - b) Fisura en el pliegue, que aparece eritematoso y exudativo.
 - c) Presencia de nódulos.
 - d) Exudación verdosa.
39. La "Erosio interdigitalis blastomicética" es:
- a) Proceso propio de niños.
 - b) Proceso difícil de distinguir de la *Tinea pedis* interdigital.
 - c) Se considera una ETS..
 - d) Es consecuencia de aseo inadecuado
40. El granuloma glúteo infantil:
- a) Es primitivamente candidiásico.
 - b) La *Candida* es un germen sobreañadido.
 - c) Es una reacción a cuerpo extraño.
 - d) Es una forma complicada de Dermatitis del pañal.
41. La Candidiasis cutánea congénita:
- a) Es un proceso grave que precisa tratamiento sistémico.
 - b) Es un proceso que afecta tanto a piel como a mucosa.
 - c) Es un proceso leve que cura espontáneamente.
 - d) Es un signo de inmunodeficiencia (Agenesia de timo).
42. La candidiasis ungueal se caracteriza por:
- a) Onixis y perionixis.
 - b) Sólo se afecta uña.
 - c) Produce hiperqueratosis subungueal.
 - d) Produce cambio de coloración.

RESPUESTAS CUESTIONARIO

1-c;	11-c;	21-a;	31-c;	41-c;
2-a;	12-d;	22-c;	32-a;	42-a;
3-b;	13-a;	23-b, d;	33-d;	
4-d;	14-b;	24-c;	34-b, c;	
5-a;	15-b, d;	25-c;	35-c, d;	
6-a;	16-c;	26-a(1,3),	36-a;	
7-b;	17-d;	b(2,4);	37-a;	
8-a;	18-c;	27-b;	38-b;	
9-c;	19-b;	28-b, d;	39-b;	
10-c;	20-c;	29-c;	40-b, d;	
		30-c;		

BIBLIOGRAFIA RECOMENDADA

- Achten G., Wanet-Rourd J.- Les Onychomycoses. Cilag S.A. Belgica 1981.
- Elewski BE.- Mechanism of action of systemic antifungals agents. *J.Am.Acad.Dermatol.* 1993;28:S28-S34.
- García Pérez A, Moreno Giménez JC.- Dermatofitosis en distintas formas de ictiosis. *Actas Dermosif.* 1982;73:349-353.
- Higgs JM, Wells RS: Chronic mucocutaneous candidiasis: New approaches to treatment. *Br.J.Dermatol.* 1973; 89:179-198.
- Jorquera E, Moreno JC, Camacho F.- Tinea faciei: Etude épidémiologique. *Ann.Dermatol.Venereol.* 1992;119:101-104.
- Leyden JJ.- Progression of interdigital infections from simplex to complex. *J.Am.Acad.Dermatol.* 1993;28:S7-S11.
- Moreno Giménez J.C.- Dermatosis Fitoparasitarias. En "Plan de perfeccionamiento en dermatología". Editorial Médica Internacional. Madrid 1988. pp.289-300.
- Nalting S, Fegeler K.- Micología Médica. Springer-Verlag. Berlin 1987.
- Odds F.- Spectrum of orally active antifungals. *J.Eur.Acad.Dermatol.Venereol.* 1993;2 (Suppl. 1) S12-S18.
- Odom R.- Pathophysiology of dermatophyte infections. *J.Am.Acad.Dermatol.* 1993;28:S2-S7
- Torres J.M.- Micosis que afectan a piel y mucosas. Ediciones DOYMA. Barcelona 1987.