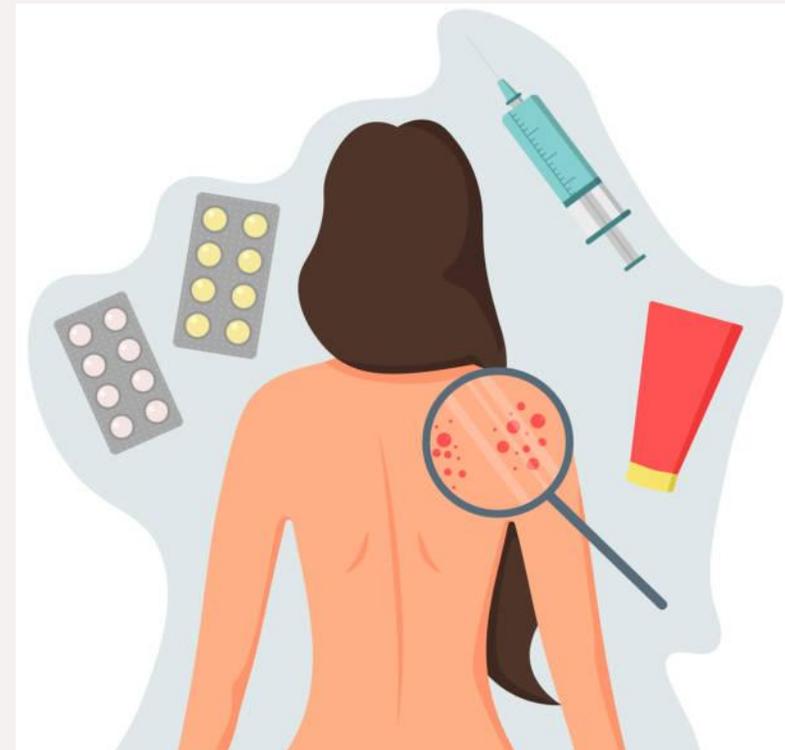


MANIFESTACIONES CUTÁNEAS ASOCIADAS A ENFERMEDADES SISTÉMICAS

MARÍA PÉREZ CERTAL
R2 MEDICINA INTERNA





ÍNDICE

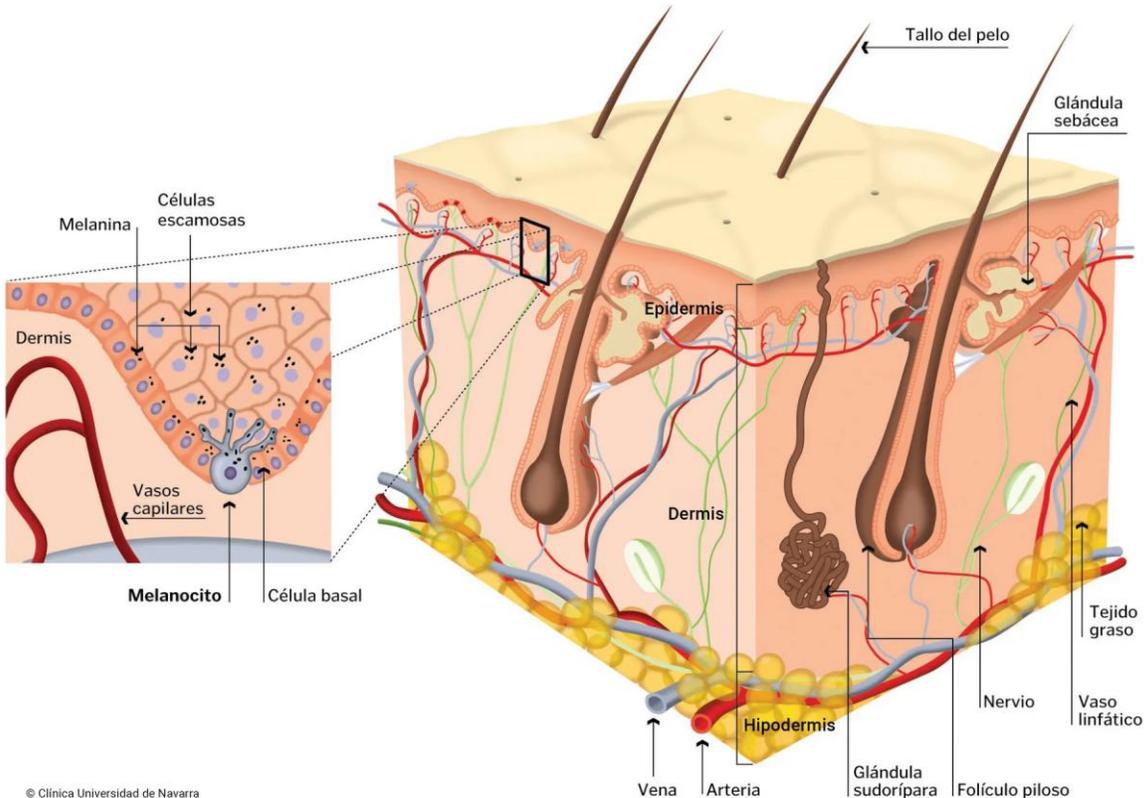
- Eritema nodoso.
- Eritema multiforme / SJS/NET. Toxicodermias.
- Dermatitis herpetiforme.
- Dermatomiositis.
- Esclerodermia.
- Lupus eritematoso sistémico.
- Lupus pernio (sarcoidosis).
- Necrolytic migratory erythema (glucagonoma).
- Eritema gyratum repens.
- Pénfigo paraneoplásico.
- Síndrome de Sweet.
- Pyoderma gangrenosum.
- Acanthosis nigricans.
- Xantomas eruptivos.
- Livedo reticularis y vasculitis cutáneas.

Para recordar.....

LAS LESIONES EN LA PIEL
PUEDEN SER:

- PRIMARIAS

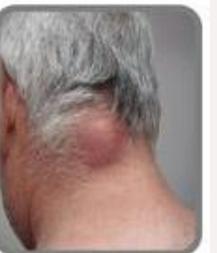
- SECUNDARIAS



LESIONES PRIMARIAS

Aquellas que se forman sobre la piel sana

NO PALPABLES			PALPABLES			ELEVADAS CON LIQUIDO SEROSO		ELEVADAS CON PUS	
MÁCULA	MANCHA	TELANGIECTASIA	PÁPULA	PLACA	NÓDULO	VESÍCULA	AMPOLLA	PÚSTULA	QUISTE
< 1cm	> 1cm	0.5 - 1mm	< 1cm	≥ 1cm	≥ 1cm	< 1cm	≥ 1cm	< 1cm	> 2cm
Plana y circunscrita de cambio de color	Mácula plana, no palpable, forma irregular	Líneas rojizas, finas e irregulares, producidas por dilatación capilar	Pedunculada, abombadas, brillosas y aplanadas en la parte superior, rugosa, lisa, umbilicada, sólida y sobreelevada	Elevación sólida, similar a una meseta, caracterizado por su tamaño, forma, color y cambio en la superficie	Lesión elevada, firme y circunscrita, palpable	Lesión elevada, circunscrita y superficial, sin profundidad en la dermis	Elevación circunscritas de la epidermis, que contienen líquido seroso, hemorrágico o purulento	Lesión elevada superficial, circunscritas en la epidermis o dermis; similar a la vesícula pero llena de líquido purulento. Lo rodea un halo congestivo.	Lesión elevada, blanda, circunscrita y encapsulada; en capas dérmicas o subcutáneas; lleno de líquido o material semisólido
Ej: Pecas, nevos, ptequias.	Ej: Vitíligo, manchas mongólicas, manchas café con leche.	Ej: Telangiectasias en rosácea, arañas vasculares.	Ej: Liquen plano, verrugas, lunares.	Ej: Dermatitis atópica, psoriasis, queratosis seborreica.	Ej: Carcinoma basocelular nodular, eritema nodoso, lipoma, absceso.	Ej: Varicela, herpes zóster.	Ej: Quemaduras de 2do grado, pénfigo vulgar.	Ej: Impétigo, acné, foliculitis.	Ej: Quiste sebáceo, acné quístico.



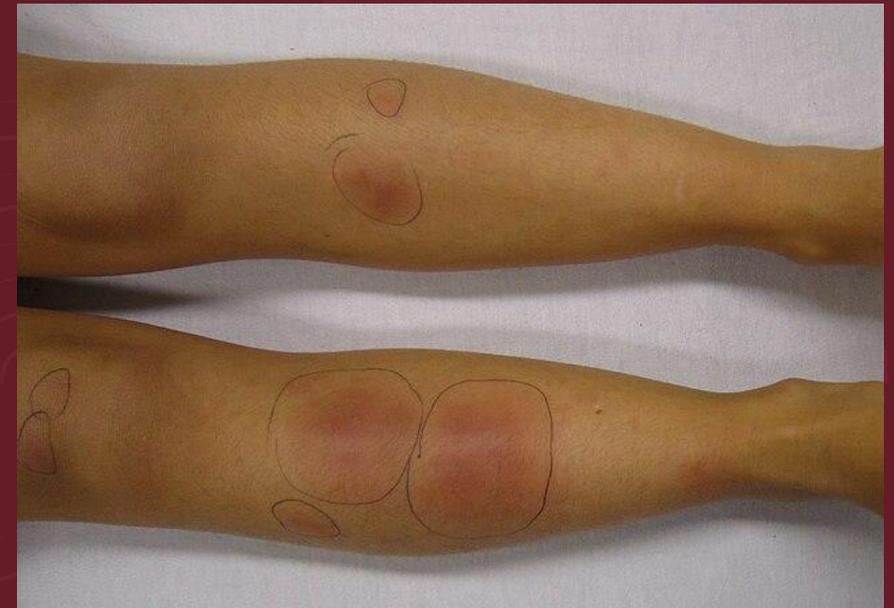
LESIONES SECUNDARIAS

Aquellas que se forman a partir de una alteración patológica previa

COSTRA	ESCAMAS	ESCARA	LIQUENIFICACIÓN	FISURAS	ATROFIA	ÚLCERA	CICATRIZ		
<p>Desecación del suero, sangre o pus en la superficie, ligeramente elevada, de tamaño variable y color marrón, rojo, negro, bronceado o pajizo</p>	<p>Acumulación del estrato córneo, por aumento en la proliferación o retraso en el proceso de descamación</p>	<p>Formación de tejido necrótico, que tiende a ser eliminado, separado de la piel sana por un surco profundo de delimitación</p>	<p>Placas circunscritas, provocado por el rascado crónico, caracterizado por engrosamiento y aumento de la linealidad de la piel, coloración violácea y brillante</p>	<p>Pérdida de solución de continuidad (grieta, hendidura) producida por exacerbaciones de los pliegues cutáneos naturales y de origen traumático o inflamatorio</p>	<p>Estado en el que se hallan disminuidos en número o volumen todos o alguno de los elementos constitutivos de la piel (epidermis y dermis), en especial el tejido elástico de la dermis</p>	<p>Es una lesión de la piel que implica pérdida de la epidermis, parte de la dermis, e incluso de la hipodermis; puede tratarse de una herida únicamente superficial o de una afectación más profunda</p>	<p>Neoformación conjuntiva y epitelial, que reemplaza una pérdida de sustancia o sustituye un proceso inflamatorio por tejido fibroso.</p>		
							TIPOS		
							ATRÓFICA	HIPERTRÓFICA	QUELOIDE
									

ERITEMA NODOSO

- Forma más común de **paniculitis** (inflamación del tejido graso subcutáneo), caracterizada por la presencia de **nódulos dolorosos** y eritematosos, generalmente en la cara anterior de las piernas.
- Evolucionan cambiando de color (rojo → violáceo → verdoso → amarillento).
- Ubicación clásica: **región pretibial**.
- Frecuentes síntomas sistémicos: fiebre, artralgias.



ERITEMA NODOSO



ETIOLOGÍA	<p>-Infecciosas: Tuberculosis, infecciones estreptocócicas, micóticas (Histoplasma, Coccidioides), Yersinia, Chlamydia.</p> <p>- No infecciosas: Sarcoidosis, enfermedad inflamatoria intestinal (Crohn, CU), embarazo, fármacos.</p>
DIAGNÓSTICO	<ol style="list-style-type: none">1. Clínico por lesiones típicas.2. Biopsia cutánea (en caso de duda), mostrando paniculitis septal sin vasculitis significativa.3. Pruebas complementarias según la sospecha (Mantoux/IFN -γ, Rx de tórax, Analítica con calprotectina fecal, ECA, etc.). <p>-Diagnóstico diferencial con otras paniculitis (nodular, vasculítica), vasculitis cutáneas, eritema indurado de Bazin, celulitis infecciosa.</p>
TRATAMIENTO	<p>-Tratar la causa subyacente (por ej. TB, sarcoidosis, EII).</p> <p>-Medidas sintomáticas: reposo, elevación de extremidades, compresas frías o templadas.</p> <ol style="list-style-type: none">- Fármacos: Primera Línea paracetamol o AINEs (Ibuprofeno, Naproxeno o indometazina), colchicina como coadyuvante máximo 1 mg día, yoduro de potasio en casos resistentes 300-500 mg 3 veces al día máximo de 1500 mg al día y/o corticoides en casos graves prednisona (ej. 0,5 mg/kg/día) durante 1-2 semanas, con reducción progresiva.
PRONÓSTICO	<p>-Suele remedir en 4-6 semanas sin dejar cicatriz. Puede recurrir si persiste o reaparece la causa subyacente.</p>

ERITEMA MULTIFORME

- Lesiones típicas en "**diana**" o "**iris**" (con un centro oscuro, zona pálida y un anillo eritematoso externo).
- Suele afectar **manos, pies (palmas y plantas)**, antebrazos, piernas; puede haber poca afectación troncal.
- Forma "**menor**" con poca o nula afectación **mucosa** (generalmente asociada a herpes simple).
- Forma "**mayor**" con alguna afectación mucosa, pero menos severa que SJS.



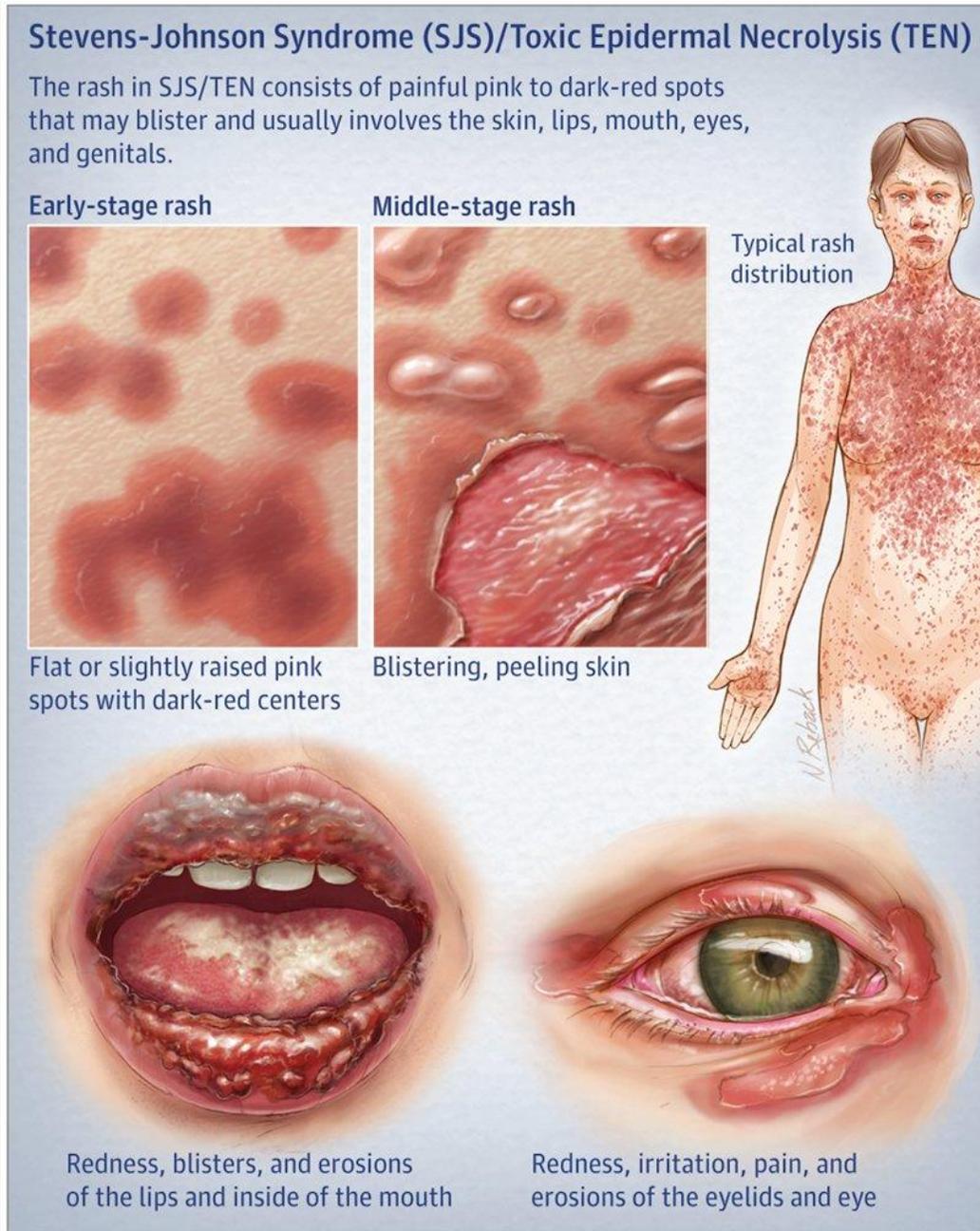
ERITEMA MULTIFORME



ETIOLOGÍA	<ul style="list-style-type: none">- Infecciones (70-90% de los casos): Virus del herpes simple (VHS) (principal desencadenante) , <i>Mycoplasma pneumoniae</i>- Fármacos: sulfonamidas, anticonvulsivos, AINEs, entre otros- Otras: Vacunas, enfermedades autoinmunes
DIAGNÓSTICO	<ol style="list-style-type: none">1. Basado en la clínica (tipo de lesiones, % de piel afectada, afectación de mucosas)2. Biopsia cutánea (si dudas diagnósticas): Necrosis queratinocitaria, infiltrado inflamatorio perivascular3. Pruebas complementarias según sospecha: Serología de VHS, <i>Mycoplasma</i> (EM); búsqueda de reacciones adversas a fármacos (SJS)
TRATAMIENTO	<ul style="list-style-type: none">-Retirar o tratar la causa desencadenante (p. ej. antiviral para VHS, antibiótico si <i>Mycoplasma</i>).- Lesiones leves o EM menor: AINEs, antihistamínicos, esteroides tópicos- EM mayor con alguna mucosa: considerar corticoides sistémicos de corta duración
PRONÓSTICO	<ul style="list-style-type: none">-Suele ser autolimitado (1-2 semanas)- Mayoría de los casos resuelven sin secuelas

Lesiones con necrosis epidérmica: Eritema mutiforme vs Síndrome de Steven-Johnson vs Necrólisis Epidérmica.

- SSJ**: Principalmente causado por fármacos: anticonvulsivantes (fenitoína, carbamazepina, lamotrigina, etc.) , Sulfonamidas, alopurinol, antibióticos (betalactámicos, quinolonas) .
- Infecciones asociadas menos frecuentes (Mycoplasma, VHS, etc.).
- Afectación <10%** de la superficie corporal: **lesiones ampollosas y erosiones con compromiso mucoso notable** (ocular, oral, genital).
- Frecuentemente **dolorosas**
- **Síntomas sistémicos**: fiebre, malestar general, fotofobia
- Puede evolucionar hacia **NET** si progresa (>**30%** superficie corporal).
- **MANEJO CLÍNICO**:
 - Suspensión inmediata del fármaco.
 - Requiere a menudo **cuidados en UCI/quemados** por compromiso mucoso severo y riesgo de deshidratación e infecciones.



TOXICODERMMIAS

-Reacciones cutáneas provocadas por fármacos, que pueden involucrar mecanismos inmunológicos o tóxicos:

-Leves: Exantema maculopapular (menos pruriginosa, persiste tras 24 horas, es un exantema más fijo), **urticaria** (muy pruriginosa , desaparece a las 24 horas , pueden aparecer nuevas lesiones)

-Intermedias: Eritema multiforme

-Graves: Síndrome de Stevens-Johnson (SJS), necrólisis epidérmica tóxica (**NET**), que pueden comprometer mucosas y llevar a complicaciones sistémicas.

- MANEJO CLÍNICO EN LEVES: Manejo de soporte y sintomático ,antihistamínicos (Polaramine 2mg 1-1-1) , AINEs, corticoides en algunos casos metilprednisolona 0.5mg/kg si compromiso vía aérea y tópico *Adventan* (pomada).

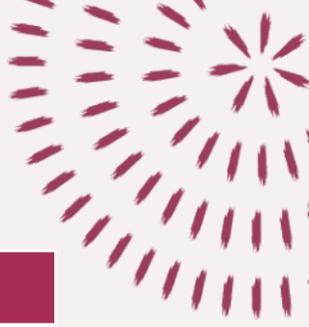


DERMATITIS HERPETIFORME

- Es una dermatosis crónica autoinmune caracterizada por la aparición de **vesículas y pápulas intensamente pruriginosas**, que se agrupan y suelen localizarse en áreas extensoras (como codos, rodillas, glúteos y espalda).



DERMATITIS HERPETIFORME



ETIOLOGÍA	<p>-Asociación con la enfermedad celíaca, aunque en algunos pacientes la manifestación gastrointestinal puede ser mínima. - Depósito de inmunocomplejos IgA: en las papilas dérmicas, lo que desencadena la reacción inflamatoria.</p> <p>Predisposición genética: Fuerte asociación con ciertos alelos HLA (por ejemplo, HLA-DQ2 y HLA-DQ8).</p>
DIAGNÓSTICO	<ol style="list-style-type: none">1. Clínico por lesiones típicas.2. Biopsia cutánea : microabscesos en la punta de las papilas dérmicas y un infiltrado inflamatorio neutrofílico.3. Inmunofluorescencia directa: depósitos granulares de IgA en las papilas dérmicas.4. Pruebas de laboratorio: anticuerpos antitransglutaminasa tisular (tTG) e incluso anticuerpos antiendomiso5. Biopsia duodenal para confirmar la enteropatía celíaca, aunque la presentación cutánea y la inmunofluorescencia son suficientes para el diagnóstico.
TRATAMIENTO	<p>-Dapsona: tratamiento de primera línea, dosis iniciales suelen oscilar entre 25 y 100 mg diarios, ajustándose según la respuesta y tolerancia del paciente. En algunos casos para alivio prurito antihistamínicos.</p> <p>-Dieta sin gluten:</p>
PRONÓSTICO	<p>-Buen pronóstico a largo plazo si buena adherencia terapéutica.</p>



DERMATOMIOSITIS

- Es una enfermedad autoinmune que afecta principalmente la **musculatura proximal y la piel.**
- Se distingue por la presencia de erupciones características (como el **rash heliotrópico en los párpados y las pápulas de Gottron o el signo de la V o chal**) junto con debilidad muscular.



DERMATOMIOSITIS

ETIOLOGÍA	<ul style="list-style-type: none">-De origen autoinmune, con participación de autoanticuerpos y un proceso inflamatorio que afecta los capilares musculares.-Presencia de autoanticuerpos específicos (por ejemplo, anti-Mi-2, anti-Jo-1, anti-TIF1-γ, anti-NXP-2) que ayudan en el diagnóstico y pueden asociarse con diferentes fenotipos.-Asociación con cáncer: se recomiendan pruebas para descartar procesos oncológicos.
DIAGNÓSTICO	<ol style="list-style-type: none">1. Clínico por lesiones típicas.2. Laboratorio:<ul style="list-style-type: none">-Elevación de enzimas musculares (creatinina quinasa, aldolasa).-Perfil autoinmune: detección de autoanticuerpos específicos.3. Estudios complementarios:<ul style="list-style-type: none">-Electromiografía (EMG): Cambios de tipo miopático.-Resonancia magnética (RM): edema en la musculatura.-Biopsia muscular: Hallazgos de infiltrado inflamatorio perifascicular y atrofia.
TRATAMIENTO	<ul style="list-style-type: none">-Corticosteroides: de primera línea: prednisona a dosis de 1 mg/kg/día.-Inmunosupresores: En casos de requerir terapia complementaria o mala respuesta a corticoides. Metotrexato, Azatioprina, Micofenolato mofetil.- Inmunoglobulina intravenosa: en situaciones refractarias.-Rehabilitación: para mejorar la fuerza muscular.- Protección solar.
PRONÓSTICO	<ul style="list-style-type: none">-Curso crónico en brotes, descartar neoplasia, seguimiento.

ESCLERODERMIA

- Es una enfermedad autoinmune crónica en la que se produce un depósito excesivo de colágeno, lo que lleva a un engrosamiento y endurecimiento de la piel.
- Además de la piel, puede afectar el sistema vascular y diversos órganos, como pulmones, riñones, tracto gastrointestinal y corazón.
- Se inicia con una lesión endotelial en los vasos sanguíneos, lo que provoca disfunción vascular y un estado proinflamatorio.
- Esta inflamación activa a los fibroblastos, que producen colágeno en exceso, causando fibrosis en la piel y otros tejidos.



ESCLERODERMIA

ETIOLOGÍA	<ul style="list-style-type: none">- Etiología multifactorial, inmune factores ambientales.- Esclerodermia localizada: afecta únicamente la piel,.- Esclerosis sistémica :<ul style="list-style-type: none">Forma limitada: síndrome CREST (Calcinosis, Raynaud, Esclerodactilia, Telangiectasia y Disfunción esofágica). Afecta principalmente la piel de las manos, rostro y cuello.Forma difusa: extensión más amplia del engrosamiento cutáneo y mayor afectación interna. (fibrosis pulmonar e hipertensión arterial pulmonar, dismotilidad esofágica, reflujo gastroesofágico y malabsorción. Crisis esclerodérmica por afectación renal, miocarditis o fibrosis del miocardio.
DIAGNÓSTICO	<ol style="list-style-type: none">1. Autoanticuerpos: anti-centromero (más común en la forma limitada) o anti-topoisomerasa I (Scl-70, asociado a la forma difusa).2. Capilaroscopia: para evaluar la microcirculación en la matriz ungueal.3. Imágenes: Radiografías, tomografías o ecocardiograma.
TRATAMIENTO	<ul style="list-style-type: none">- Inmunosupresores: metotrexato, micofenolato mofetil o ciclosporina .- Tratamiento vasodilatador: Bloqueadores canales de calcio para Raynaud. Primera Línea Nifedipino Dosis : 30-60 mg/día.- Manejo multidisciplinar.
PRONÓSTICO	-Varía según la extensión cutánea y el compromiso de órganos internos. La forma difusa es de peor pronóstico.

LUPUS CUTÁNEO

LES: Enfermedad **autoinmune** de etiología multifactorial de afectación multiorgánica y con numerosas manifestaciones clínicas y dermatológicas que empeoran con la exposición solar.

-**LUPUS CUTÁNEO AGUDO:** Se presenta en el contexto del lupus eritematoso sistémico: **Exantema malar** (rash en "alas de mariposa").

-**LUPUS CUTÁNEO SUBAGUDO:** Se caracteriza por lesiones papulosas o en placas, a menudo de distribución anular o psoriasiforme. Generalmente **no dejan cicatriz.**

-**LUPUS CUTÁNEO CRÓNICO:** Dentro de este tenemos el **lupus discoide:** Placas eritematosas con bordes bien definidos y descamación. Pudiendo **dejar cicatrices,** hiperpigmentación o atrofia en áreas afectadas.

-Otras Variantes: **Paniculitis lupica:** involucra tejido subcutáneo, puede dejar áreas de atrofia. **Lupus tumidus:** Lesiones eritematosas sin cambios epidérmicos significativos, desaparecen sin dejar cicatriz.



LUPUS CUTÁNEO



ETIOLOGÍA

-**Asociaciones con ciertos alelos** HLA, especialmente HLA-DR2 y HLA-DR3.
-**Factores Ambientales:** Exposición a la luz ultravioleta (UV), infecciones, hormonas y ciertos medicamentos .
-Se produce la formación de **autoanticuerpos** y activación de complemento que generan complejos inmunes y contribuyen al daño tisular.
-**Factores Hormonales:** La mayor prevalencia en mujeres por los estrógenos, influyen en la patogenia.

DIAGNÓSTICO

- Se utiliza la combinación de criterios establecidos por la ACR, SLICC o EULAR/ACR para el diagnóstico.
- **Pruebas de Laboratorio:**
ANA: Alta sensibilidad, aunque no específica. **Anti-dsDNA y anti-Smith:** Específicos para LES. **Complemento:** Niveles disminuidos (C3 y C4) durante las crisis. Otros marcadores pueden incluir anti-U1 RNP, anti-Ro/SSA y anti-La/SSB .
-**Estudios de Imagen y Biopsias:** Se realizan según la afectación de órganos (por ejemplo, ecocardiograma, biopsia renal).

TRATAMIENTO

-**Terapia Base: Antimaláricos:** Hidroxicloroquina (Control oftalm ológico)
-**Corticosteroides:**
-**Inmunosupresores y Moduladores:** Metotrexato, azatioprina, micofenolato mofetil y, en casos severos, ciclofosfamida.
Biológicos: como belimumab
-**Manejo Específico de Complicaciones:**
-**Protección solar.**

PRONÓSTICO

-Varía según la extensión cutánea y el compromiso de órganos internos.

LUPUS PERNIO: SARCOIDOSIS

- Lesiones **violáceas, induradas** y mal delimitadas en la cara, especialmente en la nariz, mejillas, orejas y zonas perinasales.
- Está asociado a **formas crónicas y refractarias de la sarcoidosis**, y suele correlacionarse con un compromiso sistémico, sobre todo pulmonar y de las vías respiratorias superiores.
- Su presencia puede ser un **indicador de una enfermedad más severa o persistente**, lo que requiere un seguimiento estrecho y, en algunos casos, un tratamiento más agresivo.



OTRAS LESIONES CUTÁNEAS EN SARCOIDOSIS

ETIOLOGÍA	<ul style="list-style-type: none">-Lesiones Papulonodulares y placas:eritematosas y/o violáceas, con distribución variable (a menudo en el rostro, extremidades y tronco).-Sarcoidosis en cicatrices preexistentes por infiltración granulomatosa:-Sarcoidosis subcutánea:nódulos subcutáneos, generalmente en las extremidades, que son asintomáticos o ligeramente dolorosos.-Eritema nodoso
DIAGNÓSTICO	<ol style="list-style-type: none">1. Biopsia cutánea:granulomas no caseificantes2. Análisis: ECA.3. Imagen: Radiografía de tórax y tomografía computarizada (TC) ayudan a identificar (adenopatías hiliares, infiltrados pulmonares). <p>Síndrome de Löfgren: Eritema nodoso, adenopatías hiliares bilaterales y artritis o artralgias.</p>
TRATAMIENTO	<ul style="list-style-type: none">- Corticosteroides tópicos e inyectados (intralesionales) y orales.- Fototerapia- Antipalúdicos (hidroxicloroquina o cloroquina):en formas crónicas.- Agentes inmunosupresores: Metotrexato, azatioprina o, en casos refractarios, terapias biológicas (como inhibidores de TNF-α) pueden emplearse para controlar la enfermedad.
PRONÓSTICO	-Variable dependiendo de la extensión.

Necrolytic migratory erythema (NME)

- Es un **rash cutáneo** que aparece de forma **migratoria y recurrente**.
- Se presenta con **áreas eritematosas que evolucionan a placas con necrosis central**, que se desprenden y se curan dejando hiperpigmentación.
- Las lesiones son a menudo **pruriginosas** y **pueden ser dolorosas**.
- Frecuentemente afecta áreas periorificiales y áreas intertriginosas.
- También puede involucrar el abdomen, las extremidades y la parte inferior de la espalda.



Fig. 2.- NME. Necrolytic migratory erythema.
ENM. Eritema necrolítico migratorio.

Necrolytic migratory erythema (NME)

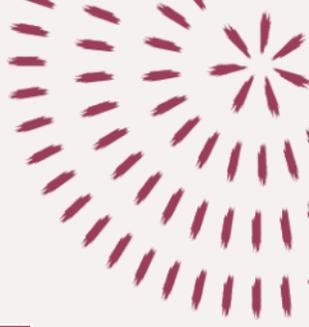
ETIOLOGÍA	<p>Glucagonoma: células alfa del páncreas que produce glucagón. en exceso. La deficiencia nutricional, sobre todo de aminoácidos y zinc, juega un papel importante en el desarrollo de las lesiones cutáneas.</p> <p>Síndrome del Glucagonoma: NME+ diabetes mellitus + pérdida de peso, anemia, estomatitis y, en ocasiones, trombosis.</p>
DIAGNÓSTICO	<p>3. Glucagón sérico elevado, glucosa elevada.</p> <p>2. TC o RM para localizar el tumor en el páncreas .</p> <p>3. Biopsia cutánea: degeneración en la epidermis, necrosis focal y un infiltrado inflamatorio en la dermis.</p>
TRATAMIENTO	<p>-Cirugía: Es el tratamiento de elección en tumores resecables.</p> <p>-Tratamientos oncológicos.</p> <p>-Octreótido: ayuda a reducir la producción de glucagón y mejorar tanto los síntomas sistémicos como la NME.</p> <p>-Tratamiento Sintomático de la NME:</p> <p>-Cuidado dermatológico: Emolientes, corticoides tópicos y medidas para aliviar el prurito y la irritación.</p> <p>-Soporte nutricional: Suplementos de aminoácidos y zinc para corregir deficiencias nutricionales.</p>
PRONÓSTICO	<p>-Depende del estadio.</p>

ERITEMA GYRATUM REPENS (EGR)

- Es una **erupción cutánea figurada**, paraneoplásica, que se manifiesta con anillos o bandas eritematosas de crecimiento rápido y con un aspecto “de veta de madera”.
- Es altamente sugestivo de malignidad.
- Generalmente afectan grandes áreas del cuerpo, especialmente el tronco.



Eritema Gyrratum Repens (EGR)



ETIOLOGÍA	<ul style="list-style-type: none">- Paraneoplásico: Se asocia con carcinoma pulmonar y otros tumores sólidos (por ejemplo, de mama, gastrointestinales o esofágicos)..- Mecanismo: resultado de la producción de factores paraneoplásicos por el tumor, que desencadenan la respuesta cutánea.
DIAGNÓSTICO	<ol style="list-style-type: none">1. Clínico por las lesiones. :2. Biopsia cutánea: hallazgos histopatológicos pueden ser inespecíficos.3. Evaluación oncológica: Estudio completo TC , RM... etc.
TRATAMIENTO	<ul style="list-style-type: none">- Tratamiento Primario de la neoplasia.- Manejo Cutáneo: antihistamínicos o emolientes para aliviar el prurito y la irritación.
PRONÓSTICO	-Depende del estadio de la neoplasia. La erupción suele resolverse al tratar el tumor.



PÉNFIGO PARANEOPLASICO

- Enfermedad bullosa autoinmune** (autoanticuerpos contra proteínas intercelulares) rara asociada a neoplasias (principalmente hematológicas y algunos tumores sólidos).
- Se manifiesta como: Lesiones mucocutáneas severas y polimorfas con **ampollas** que se rompen con facilidad . **Síntomas sistémicos frecuentes.**
- Diagnostico: Biopsia e inmunofluorescencia.
- Tratamiento:** de la neoplasia subyacente. Terapia inmunosupresora (corticosteroides, rituximab, otros inmunosupresores).
- Pronóstico:** Variable.



SINDROME DE SWEET

O dermatosis neutrofílica aguda febril, es un trastorno inflamatorio poco frecuente que se caracteriza por la aparición repentina de **lesiones cutáneas dolorosas (placas o pápulas eritematosas bien delimitadas, generalmente en cara, cuello y extremidades superiores) , fiebre y neutrofilia en la sangre.**



SINDROME DE SWEET

ETIOLOGÍA	Puede estar asociado a infecciones, enfermedades autoinmunes (AR, EII), uso de ciertos medicamentos (Filgrastim, septrim, ácido retinoico) y neoplasias, especialmente de origen hematológico (como leucemias).
DIAGNÓSTICO	1. Se basa en la clínica . 2. Biopsia cutánea, que muestra un infiltrado denso de neutrófilos en la dermis sin signos de vasculitis.
TRATAMIENTO	Corticosteroides sistémicos: Son el tratamiento de primera línea, lo que suele llevar a una rápida mejoría de las lesiones y síntomas. - En casos refractarios, pueden considerarse otros inmunomoduladores.
PRONÓSTICO	-Bueno si se trata la causas subyacente.

PIODERMA GANGRENOSO

Enfermedad inflamatoria de la piel que produce **úlceras dolorosas con bordes violáceos y elevación irregular**, que a menudo empeoran rápidamente.

Generalmente en las extremidades, tronco o cara, pero puede presentarse en cualquier área cutánea.

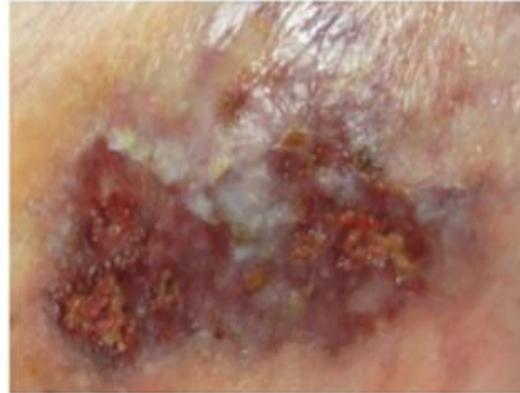


Figura 1: Pioderma gangrenoso ulcerativo, lesión temprana (por Lebendiskaya, N. RN, BSN, CWOCN)



Figura 2: Un pioderma gangrenoso ulcerativo más avanzado (por Lebendiskaya, N. RN, BSN, CWOCN)

PIODERMA GANGRENOSO

ETIOLOGÍA	<p>Se considera una dermatosis neutrofílica, en la que se produce una disfunción en la respuesta inmune que lleva a un reclutamiento excesivo de neutrófilos.</p> <p>Asociación: Ell: Colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn. AR, se asocia con ciertas neoplasias o con síndromes mieloproliferativos. En algunos casos, puede aparecer de forma idiopática, sin enfermedad sistémica identificable.</p>
DIAGNÓSTICO	<p>1. Se basa en la clínica . 2. Biopsia cutánea: Muestra infiltrado neutrofílico en la dermis, sin evidencia de infección.</p>
TRATAMIENTO	<p>-Corticosteroides sistémicos: Son el tratamiento de primera línea, lo que suele llevar a una rápida mejoría de las lesiones y síntomas. -Inmunomoduladores: Como el metotrexato, azatioprina o ciclosporina, para controlar la enfermedad a largo plazo.</p>
PRONÓSTICO	<p>-Curso crónico y recurrente.</p>

ACANTOSIS NICRICANS

- Afección cutánea caracterizada por **parches oscuros, engrosados y aterciopelados.**

- Etiología:**

- Benigna:** Asociada a resistencia a la insulina, obesidad, diabetes y trastornos endocrinos.

- **Maligna:** Signo paraneoplásico, frecuentemente vinculado a **adenocarcinoma gástrico.**

- Localización típica: **cuello, axilas, ingles.**

- El Tratamiento dirigido a la causa subyacente (pérdida de peso, control glucémico o manejo oncológico).

- Mejora con el manejo adecuado en la forma benigna; alerta en la forma maligna.



XANTOMAS ERUPTIVOS

- Lesiones cutáneas **amarillentas y pápulas a veces con halo eritematoso**, que aparecen de forma súbita en grupos.
- Se asocian principalmente con **hipertrigliceridemia** severa (niveles muy elevados de triglicéridos).
- Frecuentes en pacientes con diabetes mal controlada, síndrome metabólico o dislipidemia familiar.
- Localizadas comúnmente en el tronco, glúteos y extremidades.
- **Diagnóstico:** perfil lipídico en analítica.
- **Tratamiento:** de la hipertrigliceridemia.
- El manejo de la causa subyacente suele mejorar o resolver las lesiones.



LIVEDO RETICULARIS

- **Patrón cutáneo reticulado**, que se debe a **alteraciones en el flujo sanguíneo** de la microcirculación.

- Aunque puede ser una respuesta fisiológica al frío, cuando es persistente o se acompaña de otros síntomas, suele ser indicativo de enfermedades sistémicas. (Síndrome antifosfolípido, LES).

- **Sneddon Syndrome:** caracterizada por **livedo reticularis y eventos cerebrovasculares**, relacionados con un estado hipercoagulable.



VASCULITIS CUTÁNEAS

- **VASCULITIS DE VASOS PEQUEÑOS:**

-**Vasculitis leucocitoclástica:** púrpura palpable en las piernas y suele ser idiopática o asociada a infecciones (estreptocócicas, VHC, VHB, parvovirus B19) antibióticos, Aines u otras enfermedades sistémicas (LES, AR...).

-**Vasculitis IgA (Púrpura de Henoch-Schönlein):**

Frecuente en niños y adolescentes, se caracteriza por depósitos de IgA en la piel, a menudo acompañada de síntomas gastrointestinales y renales.

-**Urticaria- vasculitis:** Presenta lesiones urticariformes persistentes que, a diferencia de la urticaria común, tienen una duración mayor a 24 horas y muestran vasculitis en la biopsia.

- **Vasculitis crioglobulinémica:** Asociada a la presencia de crioglobulinas (por ejemplo, en hepatitis C por formación de autoanticuerpos), se manifiesta con púrpura, úlceras y, en ocasiones, síntomas sistémicos.



VASCULITIS CUTÁNEAS

-VASCULITIS DE VASOS MEDIANOS:

Poliarteritis nodosa cutánea: Afecta principalmente a la piel, presentándose con nódulos dolorosos, úlceras y, en ocasiones, livedo reticularis, sin la afectación sistémica típica de la poliarteritis nodosa sistémica.

-Otras manifestaciones:

- Algunos trastornos vasculíticos sistémicos (como la **granulomatosis con poliangeítis o la arteritis de células gigantes**) pueden presentar lesiones cutáneas por lesiones de arterias de mediano y grande calibre.

-La **Artritis reumatoide**: puede dar además de nódulos reumatoideos, vasculitis cutánea de vasos pequeños, úlceras, lesiones purpúricas, livedo reticularis y dermatitis neutrofílica con lesiones similares a síndrome de sweet.

-El **Síndrome de Behçet** se considera una vasculitis de vasos de calibre variable, da lugar a úlceras orales y genitales, lesiones cutáneas, afectación ocular (como uveítis), eritema nodoso.



CONCLUSIONES



- Reconocimiento temprano:** Las lesiones cutáneas pueden ser la primera manifestación de enfermedades sistémicas; su identificación temprana es clave para un manejo oportuno.
- Diagnóstico integral:** Es fundamental la correlación entre hallazgos clínicos, histopatológicos y estudios complementarios para alcanzar un diagnóstico preciso.
- Tratamiento individualizado:** El manejo se centra en tratar tanto la manifestación cutánea como la causa subyacente, a menudo requiriendo un abordaje multidisciplinario.
- Importancia del seguimiento por equipo multidisciplinar:** Un monitoreo continuo por diversos especialistas permite ajustar terapias y prevenir complicaciones, mejorando la calidad de vida del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

- Bologna J, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology*. 4th ed. Elsevier; 2018.
- James WD, Elston DM, Treat JR, Rosenbach M, Neuhaus IM. *Andrews' Diseases of the Skin: Clinical Dermatology*. 13th ed. Elsevier; 2019.
- Roujeau JC, Stern RS. Severe adverse cutaneous reactions to drugs. *N Engl J Med*. 1994;331(19):1272-85.
- Schwartz RA. Erythema multiforme: clinical aspects and treatment. *J Am Acad Dermatol*. 1991;25(2 Pt 1):191-203.
- Mockenhaupt M. The current understanding of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Expert Rev Clin Immunol*. 2011;7(6):803-13.
- Prasad K, Singh MK. A review of toxic epidermal necrolysis: part I: epidemiology, clinical features, etiology, and diagnosis. *Indian J Dermatol*. 2011;56(1):76-82.
- Prasad K, Singh MK. A review of toxic epidermal necrolysis: part II: treatment and prognosis. *Indian J Dermatol*. 2011;56(1):103-10.
- Halevy S, Shai A, Schwartz RA, et al. The effect of systemic corticosteroids on Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis outcomes. *J Am Acad Dermatol*. 2008;58(1):33-40.
- Requena L, Sánchez Yus E, Requena C. Erythema nodosum. *Semin Cutan Med Surg*. 2008;27(4):260-7.
- Zone JJ. Dermatitis herpetiformis. *Dermatol Clin*. 2003 Jul;21(3):253-60.

BIBLIOGRAFÍA

- Dalakas MC. Inflammatory muscle diseases. *N Engl J Med*. 2015 May 7;372(18):1734-47.
- Ishida Y, Okuda K, Nakashima H, Iwatsuki K, Katayama I, Fujimoto W. Glucagonoma syndrome: clinical and histopathologic features of 21 cases. *J Am Acad Dermatol*. 1998;38(2 Pt 1):219-25.
- Cohen PR. Erythema gyratum repens: A paraneoplastic dermatosis and review of the literature. *Clin Dermatol*. 2007 Jan-Feb;25(1):16-22.
- Herrick AL. The management of Raynaud's phenomenon. *Nat Rev Rheumatol*. 2012;8(2):88-93.
- Baughman RP, Lower EE, du Bois RM. Sarcoidosis. *Lancet*. 2003;361(9363):1111-8.
- Cohen PR. Sweet syndrome: a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Am J Clin Dermatol*. 2017;18(2):117-134.
- Brooklyn T, Dunnill G, Probert C. Pyoderma gangrenosum: pathophysiology, diagnosis and treatment. *BMJ*. 2006;333(7560):181-4.
- Burke A, Hale DE. Acanthosis nigricans. *Dermatol Ther*. 2004;17(3):209-13.
- Davis MD, Ertel KD. Eruptive xanthomas. *J Am Acad Dermatol*. 1998;39(3):423-30.
- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum*. 2013;65(1):1-11.
- Ferri C. Cryoglobulinemic vasculitis. *Semin Arthritis Rheum*. 2003;33(2):137-56.
- Koster T, Dauden E. Livedo reticularis: a review. *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100(6):423-9.

¡Gracias!

