

**Revista del
Centro Dermatológico Pascua**

Volumen
Volume **12**

Número
Number **1**




Enero-Abril
January-April **2003**

Artículo:

Revisión de libros y revistas

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Centro Dermatológico Pascua

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



Medigraphic.com

Revisión de libros y revistas

A therapeutic update on dermatomyositis/polymyositis

Ghate J, Katsambas A, Augerinou G et al. *Int J Dermatol* 2000; 39: 81-87.

La dermatomiositis (DM) es una miopatía inflamatoria con una erupción cutánea característica mientras que la polimiositis (PM) se caracteriza por debilidad muscular proximal y simétrica en ausencia de afección cutánea. Estas enfermedades del tejido conectivo fueron clasificadas con los criterios clínicos propuestos por Bohan y Peter en 1975. Un grupo de pacientes con DM sin miositis (también denominada DM amiotópica) fue descrito también para designar a pacientes con hallazgos cutáneos característicos sin evidencia de miopatía. Recientemente Targoff et al, propusieron adicionalmente la presencia de autoanticuerpos específicos de miositis y el uso de la resonancia magnética para identificar la inflamación muscular con la finalidad de mejorar la sensibilidad de los criterios para el diagnóstico de la DM. Los pacientes generalmente desarrollan debilidad muscular proximal la cual aumenta progresivamente durante semanas a meses. Histopatológicamente el músculo presenta necrosis de las fibras tipo I y II y regeneración con fibras hipertróficas, atrofia perifascicular e inflamación perivascular. Los niveles séricos de creatinfosfoquinasa y aldolasa están elevados frecuentemente, así como los niveles de deshidrogenasa láctica. La electromiografía muestra ondas polifásicas cortas y fibrilaciones, así como descargas de alta frecuencia.

La etiología y la patogénesis de la enfermedad no se conocen, sin embargo múltiples factores están implicados, incluyendo factores genéticos, agentes infecciosos, medicamentos, agentes químicos y mecanismos inmunes.

El tratamiento de la DM juvenil incluye a los corticoesteroides orales como agentes de elección y la dosis inicial es de 2 mg/kg/día. Los pacientes deben cambiar a un régimen en el que se alterne 10 mg/d para prevenir la inmunosupresión prolongada, así como la aparición de cataratas y retraso del crecimiento. Los pulsos de metilprednisolona son una alternativa. Los agentes inmunosupresores deben reservarse para los pacientes con

DM refractaria. Dosis bajas de metotrexate o azatioprina se consideran como agentes de segunda línea. Los pacientes que no responden a los corticoesteroides o al metotrexate deben recibir adicionalmente inmunoglobulina intravenosa, 2 mg/kg/d por 3 días al mes. El tratamiento de la calcinosis es extremadamente difícil, ocasionalmente se resuelven de forma espontánea, pero frecuentemente suelen persistir. Agentes que se unen al calcio como el hidróxido de aluminio pueden ser benéficos. La excisión quirúrgica de las lesiones limitadas es una opción que da buenos resultados. El diltiazem y el pamidronato son bien tolerados y son opciones terapéuticas que provocan regresión clínica.

El manejo de la PM/DM del adulto también incluye como primera línea a los corticoesteroides. Se recomienda iniciar con prednisona a dosis de 1 mg/kg/día en una dosis matutina, la cual puede reducirse a la mitad en un periodo de 6 meses. La dosis se debe reducir paulatinamente y discontinuarla a los 2 años de haberse establecido el diagnóstico. Si las enzimas musculares se elevan, la dosis de prednisona debe duplicarse. Los pulsos de metilprednisolona, 1 g al día por 3-5 días, seguidos de prednisona oral es una alternativa. Los pacientes con DM sin miositis son un grupo distinto que no requiere tratamiento con corticoesteroides orales. El metotrexate a dosis de 5-20 mg a la semana es efectivo en el tratamiento de la DM/PM. La azatioprina es una opción efectiva a dosis de 2-3 mg/kg/día en dosis divididas con una dosis de mantenimiento de 0.5 mg/kg/día. Los pulsos de ciclofosfamida deben reservarse para los pacientes que presentan resistencia a los tratamientos mencionados por su toxicidad hematológica y su potencial oncogénico. La indicación principal de este medicamento es la neumonitis intersticial. En un estudio, se les administró a los pacientes con DM 1 g/kg/día por dos días al mes ó 0.4 g/kg/día por 5 días al mes por 4 meses. Trece de los 15 pacientes mostraron una respuesta clínica con disminución de las enzimas musculares. La ciclosporina a dosis de 3-5 mg/kg/día se utiliza en los casos refractarios de DM/PM y debe utilizarse en combinación con dosis bajas de esteroides orales.

Las lesiones cutáneas son frecuentemente refractarias al tratamiento a pesar de presentarse mejoría en cuanto a la miositis. La hidroxiclороquina a dosis de 200-400 mg/día es el agente de elección de las manifesta-

ciones cutáneas. Sugerimos el uso de quinacrina adicional, 100 mg/día, para pacientes con lesiones persistentes. Kasteler y Callen describieron el uso efectivo de dosis bajas semanales de metotrexate (2.5-30 mg) para el tratamiento de las lesiones resistentes a la terapia convencional. Sin embargo, un estudio reciente demostró que 15 de 35 pacientes tenían lesiones cutáneas resistentes al uso de corticosteroides orales, antimetabólicos y metotrexate.

Dra. Myrna Rodríguez. Dermatóloga, CDP.

Enfoque terapéutico de las enfermedades de transmisión sexual en embarazadas

Retamar R, Kaplan D, Elena M. Act Terep Dermatol 2001; 24: 416-420.

La exposición de la embarazada a sustancias teratogénicas es responsable del 3 a 5% de anomalías congénitas.

Úlceras genitales. *Sífilis.* Sífilis temprana: Primaria, secundaria y latente temprana. Penicilina benzatínica intramuscular (2,400.000 UI) 1 ampolla por semana, por 4 semanas. Sífilis tardía: Serológica tardía o de tiempo de evolución desconocido y terciaria. Penicilina benzatínica intramuscular (2,400.000 UI) 1 ampolla por semana por 4-6 semanas. En sífilis con afección del SNC y/u oftalmológica, penicilina G cristalina acuosa, 3-4 millones cada 4 h, por vía intravenosa, por 10-14 días. Durante el último mes de embarazo o ante amenaza de parto prematuro, penicilina G sódica, 1.5-2 millones U cada 4 h, endovenosa, por 14 días. Si la paciente es alérgica a la penicilina, debe ser desensibilizada y tratada con esta droga. Sólo se prescribe eritromicina cuando es imposible la desensibilización. *Herpes simple.* Considerarse cesárea en caso de presentación de lesiones en el momento del parto. El primer episodio puede ser tratado con aciclovir 400 mg, vía oral, cada 8 h o 200 mg, vía oral, 5 veces al día, por 7-10 días; las recurrencias con aciclovir 400 mg oral, cada 8 h, por 5 días o 200 mg oral 5 veces al día, 5 días u 800 mg oral cada 12 h, 5 días. En infección diseminada, encefalitis, neumonitis o hepatitis, aciclovir 5-10 mg/kg cada 8 h, por 5-7 días o hasta resolución clínica. *Chancroide.* El *H. ducreyi* es muy sensible a ceftriaxone, 250 mg, una dosis, intramuscular; su alternativa sería azitromicina 1 g, una dosis, oral o eritromicina 500 mg, vía oral, cada 6 h, por 7 días. *Granuloma inguinal.* El tratamiento es con eritromicina 500 mg, vía oral, cada 6 h, por de 3 semanas. *Linfogranuloma venéreo.* Eritromicina 500 mg, vía oral,

cada 6 h, por 2 días. *Uretritis y cervicitis:* *Uretritis no gonocócicas.* Azitromicina 1 g, oral, una dosis o eritromicina 500 mg, oral, cada 6 h, por 7 días o eritromicina 500 mg, cada 12 h, por 14 días o amoxicilina 500 mg, oral, cada 8 h, por 7 días. En coinfecciones con gonorrea, azitromicina 2 g, una dosis. *Gonococia.* Cefixime 400 mg, oral, una dosis o ceftriaxone 250 mg, intramuscular, una dosis. En intolerancia a éstas, spectinomicona 2 g, intramuscular, una dosis. En coinfecciones por clamidia, azitromicina 1.5-2 g, oral, una dosis. *Enfermedades caracterizadas por flujo vaginal:* *Vaginosis bacterianas.* Metronidazol 250 mg, oral, cada 8 h ó 500 mg, oral, cada 12 h, por 5 días o clindamicina 300 mg, oral, cada 12 h, por 7 días. *Tricomoniiasis.* Metronidazol 500 mg, oral, cada 12 h, por 7 días ó 2 g, oral, dosis única. *Candidiasis vulvovaginal.* Únicamente terapias tópicas azólicas. butoconazol 2% en crema, intravaginal, por 3 días; clotrimazol 1% en crema, por 7-14 días; miconazol 2% crema, por 7 días.

Verrugas genitales. Crioterapia o topicaciones con ácido tricloroacético 80-90% o extirpación quirúrgica o láser de CO₂. *Sarna.* Permetrina 5% en crema, una aplicación de 8-10 h, también puede usarse azufre precipitado 6%, además de las medidas generales y tratamiento de convivientes.

Otras. La hepatitis B, HIV y la enfermedad inflamatoria pelviana son ETS, pero el tratamiento es efectuado por el ginecólogo, obstetra o infectólogo.

Dr. José Enrique Hernández Pérez R2

Subacute prurigo variant of bullous pemphigoid: autoantibodies show the same specificity compared with classic bullous pemphigoid

Schmidt; Enno et al. J Am Acad Dermatol 2002; 47(1): 133-136.

El penfigoide ampolloso es una dermatosis autoinmune caracterizada por ampollas subepidérmicas y autoanticuerpos contra 2 proteínas hemidesmosomales: BP180 y BP230. Sus variantes clínicas comprenden: localizado, vegetante, dishidrosiforme, vesicular, eritrodermico, así como el nodular e infantil. Recientemente se ha descrito una variedad de penfigoide ampolloso semejante al prurigo subagudo, el cual se caracteriza por: prurito severo; y pápulas excoriadas en la parte superior del tórax posterior, así como en las extremidades en sus superficies extensoras. Mostrando histopatológicamente cambios de dermatitis crónica y por IF de

piel perilesional: depósitos lineales de C3 o IgG o IgM. Este artículo informa un caso de una mujer blanca de 76 años de edad, con prurito intenso y pápulas excoriadas en tronco y extremidades de 6 meses de evolución, que inicialmente no presentó ampollas, encontrándose autoanticuerpos circulantes tanto BP180 y BP230, apareciendo semanas después pequeñas vesículas, recibiendo por lo tanto: metilprednisolona oral y mofetil micofenolato, con remisión de las manifestaciones cutáneas. Concluyendo que la determinación de autoanticuerpos séricos: BP180 y BP230 son específicos para todas las variantes de penfigoide ampolloso.

Dr. Martín Lara Terrón R2

Síndrome de la piel sensible

Dra. Constantini SE. Act Terap Dermatol 2000; 23: 490.

Se define como síndrome de la piel sensible al estado en el cual algunas personas sufren de susceptibilidad al aplicarse productos cosméticos "*Status cosmeticus*", relacionado éste con el Sx de intolerancia cosmética.

El término "piel sensible" se aplica a personas que al aplicarse cosméticos de uso habitual: cremas, emolientes, perfumes, jabones, desodorantes, maquillaje, etc., experimentan síntomas variados como ardor, calor, prurito, sensación de quemadura o pinchazos que se extienden a todas las zonas donde se aplica el cosmético. Aparece a los pocos minutos y es de intensidad variable. A veces aparece eritema fugaz, pero en la mayoría de los pacientes no se constata una lesión dermatológica.

Este síndrome afecta más a mujeres de piel seca y raza blanca.

Existen dos teorías para explicar la etiopatogenia de este síndrome: la primera postula que hay una alteración en la permeabilidad cutánea, que permite el paso de sustancias irritantes y que afecta de manera especial a la zona de surcos y párpados por presentar un pH distinto y ser más delgadas que el resto de la piel de la cara, a su vez este proceso se ve agravado por procedimientos abrasivos, retinoides y queratolíticos; la segunda propone una irritación de las terminaciones nerviosas ya sea por una acción directa o mediante agentes químicos, sin quedar claro aún los mecanismos por los cuales se da la misma.

Una de las dificultades que presupone este síndrome es la falta de correlación entre el síntoma y la manifestación clínica, sin embargo es tarea del dermatólogo

orientar a los pacientes sin subestimar sus quejas, además de proponer a los mismos el uso de cosméticos más seguros.

Dra. Adriana Machado Chavelas R2

Neurocutaneous melanosis in association with encephalocraniocutaneous lipomatosis

Iftikar A, Whitney T, Terri LY et al. Departments of Dermatology and Laboratory Medicine, University of Minnesota. J Am Acad Dermatol 2002; 47: S196-200.

La melanosis neurocutánea (NCM) y la lipomatosis encefalocraneocutánea (ECCL) son trastornos congénitos poco frecuentes, ambos al parecer consecuencia de anomalías en la morfogénesis de las células del tubo y la cresta neurales. Nunca se han observado los dos padecimientos en el mismo paciente.

Reporte del caso. Se trata de femenina nacida por intervención cesárea a las 40 SDG, con peso al nacimiento de 3,350 g, talla 53 cm y circunferencia cefálica 36.5 cm. Al nacimiento presentaba múltiples nevos pigmentados de color café oscuro a negro, de forma y tamaño variables, que afectaban aproximadamente el 70% de la superficie corporal (especialmente piel cabelluda, cuello, espalda y glúteo, algunos de ellos con hipertrichosis). No hepatomegalia. A la exploración ocular se apreciaron acrocordones múltiples en el borde superior del párpado derecho, con incapacidad para la oclusión palpebral adecuada. Fondo de ojo con múltiples lagunas coriorretinianas y una cicatriz hiperpigmentada alrededor de la fovea. Se tomaron biopsias de varias lesiones cutáneas con reporte histológico de nevo compuesto, nevo sebáceo de Jadassohn, hemangiomas capilares, así como nevos melanocíticos con nevomelanocitos dérmicos en distribución perivascular y perianexial. La placenta no presentaba alteraciones anatómicas, aunque se tomaron biopsias de la misma por la presencia de melanosis cutánea en el recién nacido. Se apreciaron agregados melanocíticos en el estroma de sus vellosidades, con células carentes de atipia o actividad mitótica. Por RMN de cráneo (contrastada con gadolinio) se apreció displasia cortical difusa con calcificación del hemisferio cerebral derecho (hemimegalencefalia). Además se observaron quistes subaracnoideos en las cisternas cerebelomedular y cerebropontina, así como melanosis extensa de las leptomeninges, amígdala izquierda y hemisferios cerebelosos. LCR normal desde el punto de vista citológico.

Pruebas negativas para fenilcetonuria, galactosemia, hipotiroidismo, hemoglobinopatía e hiperplasia suprarrenal. La paciente ha cursado con actividad convulsiva durante sus primeros 17 meses de vida, a pesar de manejo con fenobarbital y topiramato. No datos de melanoma maligno metastásico. Retraso importante en el desarrollo psicomotor, con alteración del habla. La paciente sigue en observación.

Comentario. Los hallazgos clínicos e histopatológicos de la paciente cumplen con los criterios diagnósticos de NCM y ECCL. La NCM se caracteriza por 1 ó más nevos melanocíticos gigantes, melanoses leptomenígea y tumores del SNC compuestos por melanocitos pigmentados. La ECCL incluye anormalidades como asimetría craneofacial, malformaciones craneales, con-

vulsiones, retraso mental, espasticidad, malformaciones y calcificaciones oculares, así como lipomas subcutáneos asociados a alopecia, lipomas viscerales, quistes poroencefálicos y nódulos palpebrales. Los melanomas malignos pueden desarrollarse en 4-10% de los nevos melanocíticos gigantes, generalmente durante la primera década de vida (edad promedio 5 años). La asociación entre NCM, ECCL y neomelanocitos placentarios fundamenta la hipótesis de que dichas alteraciones son consecuencia de trastornos en la morfogénesis de las células del tubo y la cresta neural (posiblemente por acción de genes autosómicos dominantes que sobreviven por mosaicismo).

Dr. Edmundo Denis Rodríguez R2