Hospital Universitario La Paz
SaludMadrid
Comunidad de Madrid

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE ENFERMEDADES SISTÉMICAS

Ana I. Rodríguez Bandera
Sección Dermatología Pediátrica. Hospital universitario La Paz. Madrid

Lupus cutáneo

Agudo

Subagudo

Crónico

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Enfermedad multisistémica. Uno de los órganos que se afecta con más frecuencia es la piel, pudiendo ser incluso, el único órgano afectado.

Lupus agudo

- Eritema malar bilateral en "alas de mariposa"
  (respeta surco nasogeniano)
- Es la forma de lupus cutáneo que más se asocia a LES
- Presente en el 50% de pacientes con LES (en 40% al inicio y en el 58% en la evolución

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Lupus subagudo

- Muy raro en la infancia
- Relación con fármacos (hidroclorotiazida, diltiazem, terbinafina, griseofulvina, AINEs y antihistamínicos)
- Marcada fotosensibilidad/ Ac anti-Ro
- Laterales de cara, escote, cara extensora de brazos
- Anular y/o psoriasiforme
- No deja cicatriz (si hipo o hiperpigmentación)
- 10-15% desarollan LES

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Lupus discoide crónico

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

- Cara (regiones malares y nariz), cuello, orejas y cuero cabelludo.
- Dejan cicatriz.
- 5-10% desarrollan LES (< 10 años → 25%).

Lupus neonatal

- Madres con anti-Ro.
- Lesiones arciformes, con ligera atrofiasimilares a L.C. Subagudo.
- Lesiones en áreas fotoexpuestas.
- "Ojos de mapache".
- Resolución espontánea en 3-6 meses.
- Descartar afectación cardiaca (10%).

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Dermatomiositis

Manifestaciones cutáneas

- Eritema en heliotropo: eritema periocular rojo violáceo.
- Pápulas de Gottron: pápulas eritematosas sobre prominencias óseas.
- Telangiectasias periungueales
- Engrosamiento cuticular
- Hemorragias periungueales "en astilla"
- Fotosensibilidad
- **Miopatía inflamatoria**

- **Enfermedad pulmonar restrictiva**

Artritis

- **Miocarditis**

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Dermatomiositis

Manifestaciones cutáneas

- Eritema en heliotropo: eritema periocular rojo violáceo.
- Pápulas de Gottron: pápulas eritematosas sobre prominencias óseas.
- Telangiectasias periungueales
- Engrosamiento cuticular
- Hemorragias periungueales "en astilla"
- Fotosensibilidad
- Poiquilodermia

- Debilidad muscular proximal y simétrica
- Aumento de GOT, GPT, LDH y CPK

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Dermatomiositis en la infancia:

- Calcinosis + frecuente (30% de adultos y 70% de niños)
- Enfermedad más severa

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

CASO CLÍNICO

- Niña de 14 años, siria
- Padres consanguíneos
- No AP de interés

- Lesiones cutáneas:
  - 3 meses de evolución
  - Cara, escote y brazos

- Artralgias
- Pérdida de peso
- No debilidad muscular

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

¿Cuál es su diagnóstico?

1. Alas de mariposa, no debilidad muscular…

   → **Lupus**

2. Acabas de hablar de dermatomiositis…

   → **Dermatomiositis**

3. ¿De Siria? Seguro que la paciente se autolesiona para canalizar la ansiedad por el conflicto de su país…

   → **Dermatosis facticia**

4. Padres consanguíneos… suena a rollo genético…

   → **Genodermatosis**

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Dermatomiositis amiopática

- Forma de "dermatomiositis" sin miositis.

- Nuevo anticuerpo descrito que puede predecir evolución:

→ si asocia anticuerpo MDA5 (anti diferenciación de melanoma del gen 5):

- Más riesgo de enfermedad pulmonar intersticial
- Lesiones cutáneas más severas: vasculopatía y úlceras.
- Permite monitorización más estrecha del paciente
- Valorar tratamientos más agresivos

ANA I. ROUPIQUEZ BANDERA

The mucocutaneous and systemic phenotype of dermatomyositis patients with antibodies to MDA5 (CADM-140): A retrospective study

David Fiorentino, MD, PhD,[a] Lorinda Chung, MD, MS,[b] Jeff Zwerner, MD, PhD,[c] Antony Rosen, MD,[d] and Livia Casciola-Rosen, PhD[d]
Stanford and Palo Alto, California; and Baltimore, Maryland

Manos lupus vs. dermatomiositis

Lupus

Dermatomiositis

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

CASO CLÍNICO

- Niña de 12 años
- No AP de interés

- Lesiones cutáneas:
  - 7 meses de evolución
  - Única, en muslo
  - Asintomática

- No otros síntomas

- No tratamientos previos

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

¿Cuál es su diagnóstico?

1. Lupus discoide
2. Cicatriz tras traumatismo
3. Esclerodermia localizada
4. Morfea
5. 3 y 4 son ciertas
6. 2 y 3 son ciertas

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

¿Cuál es su diagnóstico?

1. Lupus discoide
2. Cicatriz tras traumatismo
3. Esclerodermia localizada
4. Morfea
5. **3 y 4 son ciertas**
6. 2 y 3 son ciertas

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Esclerodermia

- **Esclerodermia sistémica:**
  - Afectación cutánea + afectación sistémica
    - pulmón
    - sistema gastrointestinal
    - corazón
    - riñón
    - Esclerodermia limitada:
      - ✓ Afectación cutánea distal → esclerodactilia
      - ✓ Raynaud precede en varios años
      - ✓ Riesgo de Htpulmonar
    - Esclerodermia difusa:
      - ✓ Afectación cutánea proximal y distal
      - ✓ Raynaud de inicio brusco
      - ✓ Mayor riesgo de fibrosis pulmonar y afectación renal
- **Esclerodermia localizada** = Morfea
  - Afectación piel y, en ocasiones, tejido subcutáneo y hueso.
  - Artralgias en 10% de los niños
  - Síntomas neurológicos en 4% de los niños (sobre todo si afectación a nivel de cabeza)
  - Síntomas oculares en 3,2% (14,2% de los niños con morfea "*en coup de sabre*")

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Morfea en placas

- Forma más frecuente
- Inicia como mancha eritematosa o violácea
- El centro se va esclerosando
  →Superficie dura y brillante
- Produce hipo o hiperpigmentación
- La esclerosis va disminuyendo dejando atrofia residual

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Morfea en placas con hipopigmentación

Morfea con hiperpigmentación

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Morfea segmentaria,
blaschkoide
ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Morfea segmentaria

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA
01/04/2013

Revisiones oftalmológicas
cada 3-4 meses los 3 primeros años.

Morfea en hachazo o *"en coup de sabre"*

Esclerosis lineal que afecta cara y cuero cabelludo, produciendo alopecia cicatricial. Afecta dermis y puede afectar subcutáneo, músculo, hueso e incluso sistema nervioso central.

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Caso clínico

- Varón de 10 años
- No AP de interés
- Catarro días antes del inicio del cuadro

Acude por:

- Púrpura palpable de 3 días de evolución en nalgas y MMII
- Artralgias de 2 días de evolución
- Dolor abdominal periumbilical sordo que empeora con las comidas.

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

¿Cuál es su diagnóstico?

1. PAM
2. PAN
3. Síndrome de Churg- Strauss
4. Síndrome de Schönlein-Henoch
5. Síndrome de Wegener
6. Síndrome de Kawasaky

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

¿Cuál es su diagnóstico?

1. PAM
2. PAN
3. Síndrome de Churg- Strauss
4. **Síndrome de Schönlein-Henoch**
5. Síndrome de Wegener
6. Síndrome de Kawasaky

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Púpura de Schönlein Henoch

- Vasculitis más frecuente en la infancia
- Vasculitis sistémica de pequeño vaso con depósito de IgA
- Sobre todo en niños de 4 a 11 años
- **Lesiones cutáneas** (100%) + **artralgias** (60-80%) + **dolor abdominal** (70%) + **hematuria** (30-60%)
- La lesión cutánea es la primera manifestación en 75% de los casos
- Enfermedad autolimitada en 2-4 semanas
- La afectación renal marca el pronóstico (20% de los pacientes con afectación renal evolucionan a enfermedad renal persistente y Iª renal)

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Vasculitis leucocitoclásticas

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Vasculitis por Parvovirus B 19

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Edema agudo hemorrágico del lactante

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Caso clínico

- Niña de 8 años
- No AP de interés

Acude por:

- Fiebre y MEG
- Artralgias y mialgias
- Lesiones livedoides y reticulares
- Dolor abdominal

En analítica de sangre:

- Anemia, leucocitosis y trombocitosis
- Aumento de PCR y VSG

En analítica de orina:

- Hematuria

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

¿Cuál es su diagnóstico?

1. PAM
2. PAN
3. Síndrome de Churg- Strauss
4. Síndrome de Schönlein-Henoch
5. Síndrome de Wegener
6. Síndrome de Kawasaky

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

¿Cuál es su diagnóstico?

1. PAM
2. **PAN**
3. Síndrome de Churg- Strauss
4. Síndrome de Schönlein-Henoch
5. Síndrome de Wegener
6. Síndrome de Kawasaky

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

PAN (Poliarteritis nodosa)

- Vasculitis muy infrecuente en la infancia.
- Vasos de pequeño y mediano tamaño.
- PAN clásica (multisistémica) y PAN cutánea.
- Etiología desconocida, posible papel patogénico del estreptococo (en adultos vinculado a hepatitis B).
- Lesiones cutáneas: nódulos dolorosos, úlceras, gangrena o livedo reticularis.
- Artralgias o artritis.
- Dolor abdominal.
- Hematuria, proteinuria…
- Anemia y elevación de reactantes de fase aguda
- Enfermedad grave a pesar de tratamiento adecuado.

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

MUCHAS GRACIAS POR SU ATENCIÓN

ANA I. RODRÍGUEZ BANDERA

Hospital Universitario
La Paz
SaludMadrid
Comunidad de Madrid