



Se pueden definir como urgencias dermatológicas a las patologías que afectan la piel, ya sean enfermedades de la piel propiamente dicha o enfermedades sistémicas con compromiso cutáneo importante, que requieren un reconocimiento y tratamiento urgente debido a los riesgos que conllevan. En esta oportunidad nos vamos a ocupar de las siguientes entidades:

Eritrodermias, Eritema multiforme, síndrome de Sweet y Reacciones de Lepra.

No se desarrollarán aquí las infecciones de piel, ni las patologías principalmente sistémicas que pueden presentar manifestaciones cutáneas específicas como las colagenopatías.

**Eritrodermias:** Es una dermatosis inflamatoria cuya lesión elemental está constituida por eritema y escamas. Afecta más del 90% de la superficie corporal, puede involucrar mucosas, con compromiso del estado general. Se observa más frecuentemente en el sexo masculino (75%) entre los 40 a 60 años.

**Patogenia:** No está claro si el proceso primario consiste en una inflamación dérmica o una disfunción epidérmica. Es probable que sea la representación del proceso final de un cuadro inflamatorio que afecta todo el tegumento, en el que se genera un círculo vicioso sin control entre la epidermis y la dermis.

Hay un aumento del recambio epidérmico, con más células germinales, mayor índice mitótico y acortamiento del tiempo de tránsito de éstas por la epidermis, por lo cual se desprende mayor cantidad de material de la superficie cutánea el cual incluye proteínas (queratina, membranas celulares). Por lo tanto éstos pacientes eliminan hasta 20-100g de escamas por día (equivalen a 10-30 g/día de proteínas), siendo lo normal 0,1-3,5 g/día (equivalen a 0,5-1g/día de proteínas).

**Clasificación:** De acuerdo a su etiología se las puede dividir en Primarias y secundarias:

**Eritrodermias primarias:** Aparecen en un paciente sin enfermedad dermatológica de base.

Pueden ser:

Tóxicas por fármacos o tóxicos (15%) : podemos nombrar gran cantidad de drogas como allopurinol, bloqueante cálcicos, carbamazepina, cimetidina, fenitoína, litio, oro, quinidina, aspirina, aminoglucósidos y otros.



Infecciosas : bacterianas (estafilococo, estreptococo), micóticas (Cándida), parasitarias (sarna costrosa), viral. Puede ser la primera manifestación de una infección por HIV (aunque en los HIV+ la causa más frecuente de eritrodermia son las erupciones medicamentosas).

Enfermedades sistémicas: Neoplasias sólidas(pulmón, recto, trompas de Falopio), Hematológicas (Linfomas B y T (16% de las eritrodermias)dentro de éstos *Micosis fungoide- Síndrome de Sézary*, Leucemias agudas y crónicas, mieloma múltiple).

Idiopáticas: 25%

Eritrodermias secundarias:

Se desarrollan en un paciente con una enfermedad dermatológica preexistente o pueden constituir el debut de la dermatosis. Al examen físico se pueden encontrar lesiones específicas que permitan realizar fácilmente el diagnóstico y confirmarlo con la histopatológica, o presentarse con hallazgos inespecíficos, y realizarse el diagnóstico por la histopatológica o retrospectivamente al mejorar la eritrodermia y aparecer las lesiones características. Suele haber algún desencadenante: infecciones, medicamentos, estrés, entre otros.

Las más importantes son:

Psoriasis: (23% de las eritrodermias) Puede comenzar en forma brusca como un eritema generalizado o en forma gradual desde una psoriasis en placas crónica. Puede asociarse con la interrupción de la medicación. Nos orientan hacia esta etiología los antecedentes previos personales, la presencia de lesiones compatibles y las modificaciones ungueales.

Dermatitis atópica(40%): Puede verse posterior a la suspensión de corticoides Se caracteriza por prurito intenso, en general en un paciente con atopía previa, puede haber lesiones eccematosas previas, con exudación abundante.

Se acompañan de eosinofilia.

Pénfigo foliáceo: esta eritrodermia es precedida por lesiones costrosas y húmedas en cara y tronco. Las escamas son húmedas y adherentes. Pueden aparecer ampollas de paredes finas en miembros especialmente.

Liquen plano: es muy raro. Presenta compromiso de mucosas con las clásicas lesiones blanquecinas. Cuando el edema y el eritema disminuyen, pueden aparecer las lesiones cutáneas (pápulas, purpúricas,poligonales, pruriginosas).

Dermatomiositis: se puede observar un sarpullido en heliotropo, papulas de grotton, telangiectasias periungulares y debilidad periungular.

Eritrodermias en la infancia: ictiosis lamelar del recién nacido, eritrodermia ictiosiforme congénita ampollar y no ampollar, Síndrome de la piel escaldada.



Manifestaciones clínicas: Podemos dividirlas en signos cutáneos y manifestaciones sistémicas.

Signos cutáneos: La enfermedad comienza por lo general como parches eritematosos producidos por dilatación capilar. Luego de días o semanas estos parches se diseminan hasta cubrir toda la superficie de la piel con un eritema rojo brillante. La epidermis se vuelve delgada, lo que da a la piel una apariencia lustrosa (Síndrome del hombre rojo). Posteriormente aparece la descamación, al 4° o 5° día de comenzado el cuadro y suele producirse en los pliegues. Las escamas son de tamaño variable, de características finas, de color blanco amarillento. La piel se ve fina al principio pero luego es gruesa con liquenificación por el rascado y generalmente está seca. Hay queratodermia difusa, con aparición de fisuras dolorosas, que a su vez pueden sobreinfectarse, adquiriendo en estos casos un aspecto húmedo por la exudación secundaria a la infección. Los pacientes tienen un olor característico por la descomposición bacteriana apócrifa y las proteínas de las escamas.

Puede haber afectación de cuero cabelludo, con alopecia en el 25% de los casos; se pueden comprometer las cejas y pestañas, sobre todo en los casos de larga duración. Puede haber distrofia y desprendimiento ungueal posterior, y aparición de surcos transversales.

Pueden afectarse las mucosas: queilitis, conjuntivitis, blefaritis, estomatitis.

Generalmente hay edema sin godet, el cual es secundario a la hipoalbuminemia por pérdida de proteínas. En la cara puede manifestarse por ectropion.

El prurito es un síntoma variable, según la etiología específica.

Manifestaciones sistémicas: Linfadenopatías se ven en 62% de los casos. Puede haber hepatomegalia 37%, esplenomegalia 23%. Muchos pacientes presentan eosinofilia y aumento de la IgE y se ve anemia normocítica normocrómica en el 65% de los casos.

Las manifestaciones sistémicas más importantes son: la pérdida de la termorregulación y adaptación al medio ambiente, los pacientes se comportan como poiquilotérmicos, por ello son comunes los escalofríos, la fiebre de 40°C o más y la hipotermia hasta 28°C rectal; y la deshidratación que puede ser severa con Insuficiencia Renal Aguda y repercusión hemodinámica, en los casos más graves puede llevar a la muerte.

Ambas alteraciones son secundarias a la vasodilatación periférica generada por el estado de inflamación generalizado y la pérdida del reflejo de vasoconstricción. Además hay aumento del flujo sanguíneo cutáneo y de la permeabilidad cutánea con el consiguiente edema dérmico y aumento de la perspiración normal que se vuelve transpiración profusa con pérdidas de hasta 5 litros de líquidos por día.



Otras manifestaciones clínicas: Signos de infección tanto local (lesiones impetiginizadas), como sistémica (signos de sepsis).

Diagnóstico: Es clínico y se realiza principalmente por la inspección, aunque se debe tener en cuenta que no todo eritema difuso es eritrodermia: hay eritemas de tipo escarlatiniformes medicamentosos o infecciosos, que pueden confundirse, sin embargo, la evolución es corta y no presentan signos y síntomas generales como poiquiloterma.

Es de gran importancia establecer el diagnóstico etiológico en estos casos, para lo cual se debe realizar una anamnesis minuciosa, (antecedentes personales y familiares de dermatosis previas, antecedentes de medicación sistémica o tópica, infecciones, síndromes linfoproliferativos, etc) ; examen físico completo .

Es de suma importancia la toma de biopsia, el sitio a estudiar debería ser alguna lesión puntual si la hay, o preferiblemente la zona más recientemente lesionada. Se recomienda repetir la biopsia si no hay diagnóstico.

En el laboratorio suele hallarse anemia (70%), linfocitosis(41%), eosinofilia (35%), VSG acelerada y disminución de los niveles de proteínas en suero. También podemos encontrar alteración de la función renal.

Ante la sospecha de infección debemos tomar las muestras correspondientes para cultivos y en caso de linfoma realizar métodos específicos para abordar al diagnóstico: biopsia de ganglios, frotis de sangre periférica, TAC toracoabdominal, interconsulta con hematología.

Histopatología: En la eritrodermia idiopática los hallazgos histopatológicos son inespecíficos. Es frecuente observar acantosis, elongación de las crestas epidérmicas, hiperqueratosis, espongiosis; puede haber además paraqueratosis y un infiltrado perivascular compuesto por linfocitos, histiocitos, células plasmáticas, eosinófilos y mastocitos (raros).

Pueden haber hallazgos que orienten hacia una etiología particular: epidermotropismo y linfocitos atípicos en los linfomas, eosinófilos en las farmacodermias, hallazgos compatibles con psoriasis o con dermatitis atópica, etcétera.

Tratamiento: Es esencial interrumpir cualquier fármaco sospechoso de causar la afección.

Si bien la mayoría de los casos requieren la internación puede hacerse el control ambulatorio, en un paciente sin compromiso clínico importante, sin signos de infección y con medio social adecuado, proporcionándole pautas de alarma, y controles cada 24- 48 hs.

Medidas generales: Se debe controlar estrictamente:



el estado de hidratación y el equilibrio hidroelectrolítico, realizando un balance diario. La hidratación puede ser por vía oral indicándose la ingesta de por lo menos 3 litros de líquido diarios, o endovenosa, con aportes adecuados a cada caso de sodio y potasio.

La temperatura: El ambiente debe ser climatizado para minimizar tanto la hipo como la hipertermia.

Está discutido el empleo de antibióticos sistémicos debido al alto riesgo de infecciones, sin embargo aunque algunos autores los recomiendan, habitualmente no se administran salvo que haya signos de infección.

Para el prurito se utilizan antihistamínicos.

Dieta hiperproteica e hiposódica debido a la aparición de edemas.

A nivel cutáneo se indica baños diarios, y si hay sequedad de la piel: emulsión (cremas humectantes, vaselina sólida) en todo el cuerpo varias veces al día. Al evitarse la sequedad, se previene la aparición de fisuras que constituyen una puerta de entrada para las infecciones, además se minimiza el prurito. Si hay lesiones secretantes se utilizan soluciones antisépticas y astringentes como agua blanca del Códex.

Agua blanca del Códex: colocar una parte de agua blanca del Códex con dos partes de agua hervida tibia.

Tratamiento según etiología:

Psoriasis: No utilizar corticoides sistémicos. Ciclosporina 2,5-5mg/kg/ día.  
Inconvenientes: es muy nefrotóxico y hepatotóxico (monitorear la función renal y hepática. Otros: Metotrexate: 10-30 mg/semana, en nuestro medio es el más utilizado debido a su menor costo y a su disponibilidad, especialmente en los pacientes ambulatorios (vigilar función hepática y controlar hemograma). También está indicada la terapia con PUVA en los casos sin alteraciones hidroelectrolíticas.

Dermatitis atópica: Ciclosporina 3-4 mg/kg/día, azatioprina, o PUVA.

Pénfigo foliáceo: Metilprednisona 2mg/kg/día hasta lograr la reducción de las lesiones o mejoría de la eritrodermia, luego reducir las dosis gradualmente. Pueden usarse inmunosupresores: ciclosporina, ciclofosfamida.

Pronóstico: Depende de la edad del paciente, de las patologías concomitantes, y de la causa de la eritrodermia, así como de las complicaciones por el tratamiento instituido: las eritrodermias idiopáticas presentan un curso impredecible, con exacerbaciones frecuentes por lo que requieren tratamiento con corticoides prolongado; las eritrodermias secundarias suelen responder lentamente pero habitualmente remiten con el tiempo; en caso de enfermedades neoplásicas, la evolución depende de la respuesta al tratamiento de la patología de base.



Micosis fungoide y Síndrome de Sézary.

Los linfomas y leucemias pueden manifestarse en la piel ya sea como diseminación de una neoplasia extracutánea dando generalmente manifestaciones inespecíficas, o constituir un verdadero linfoma cutáneo dando lesiones más características. Los linfomas cutáneos pueden ser de células B o de células T siendo éstos los más frecuentes.

En los linfomas cutáneos, las lesiones pueden estar constituidas por tumores, máculas, pápulas o úlceras, o manifestarse en su forma más extrema como una eritrodermia. La evolución de las mismas es subaguda a crónica, siendo más rápida la progresión en los linfomas tipo B.

Los linfomas cutáneos de células T son proliferaciones monoclonales de linfocitos T de características fenotípicas y funcionales de células colaboradoras (helpers). De todos los Linfomas cutáneos de células T la forma más frecuentes de presentación es la Micosis fungoide.

La micosis fungoide tiene una incidencia del 0,29 casos por 100000 por año, siendo responsable del 0,5% de los Linfomas No Hodgkin, es más frecuente en hombres que en mujeres y se presenta entre los 55 a 60 años.

La etiología es desconocida, se postulan agentes químicos, ambientales y virales, siendo esta última la posibilidad más aceptada. Hay estudios donde se ha encontrado el HTLV1 circulando en la sangre de pacientes con esta entidad, sin embargo otras series no han podido confirmar estos hallazgos. Se sugiere además una predisposición genética, y se han encontrado translocaciones cromosómicas que se relacionan con peor pronóstico en algunos casos.

La MF se presenta como una erupción cutánea indolente, con placas eritematoescamosas que pueden ser similares a otras entidades. Habitualmente es precedida en meses o años por lesiones denominadas premicóticas, las cuales pueden ser inespecíficas, con remisiones y recaídas espontáneas.

La forma clásica consiste en máculas eritematoescamosas pruriginosas, con parches de piel sana que evolucionan a placas y tumores a lo largo de los años. Puede verse además poiquilodermia (es la combinación de atrofia cutánea, telangiectasias, hipo o hiperpigmentación), alopecia. También pueden aparecer pápulas o tumores que pueden ulcerarse. En general al principio se afecta el tronco, pero posteriormente puede generalizarse.

Otra forma de presentación o de evolución es la eritrodermia que puede o no coexistir con las lesiones ya descritas; en estos casos es más pronunciado el prurito.

Síndrome de Sézary: Es considerada una variante eritrodérmica y también la forma leucémica de la MF. Se caracteriza por: eritrodermia con prurito intenso, linfadenopatías y células con núcleos cerebriformes en sangre periférica.



**Diagnóstico:** Se sospecha en pacientes con lesiones inespecíficas crónicas, eritrodermia, o en pacientes con tumores cutáneos, es importante recabar tiempo de evolución, forma y edad de inicio. Documentar tipo de lesiones y su extensión.

**Biopsia cutánea:** En la anatomía patológica se puede encontrar característicamente un infiltrado mononuclear atípico en la dermis alta y en la epidermis preferentemente lo que se denomina epidermotropismo (solo en la MF); los linfocitos pueden formar agregados intra epidérmicos denominados microabscesos de Pautrier que son patognomónicos de esta entidad, pero se ven en el 38% de los casos.

**Inmunomarcación:** En la MF habitualmente se encuentran células con inmunofenotipo de células T helpers: CD4+, generalmente con CD2, CD3, CD5, CD45 RO positivos. En general hay pérdida de antígenos característicos de células T maduras como Leu 8. Si bien los linfocitos que infiltran la piel suelen ser CD7 +, las células de Sézary en sangre periférica son CD7negativos.

Se acepta como criterio más importante en la MF la marcación de más del 90% de células infiltrantes CD4+

Los pacientes pueden presentar células de Sézary (linfocitos atípicos con núcleos cerebriformes) en sangre periférica, el punto de corte para considerar el cuadro como un Síndrome de Sézary: más de 1000 células de Sézary por mm<sup>3</sup> en sangre periférica.

**Otros estudios a realizar:** Laboratorio completo incluyendo: hemograma con frotis, hepatograma, función renal, Ionograma, proteinograma electroforético, eritrosedimentación, dosaje de LDH; Radiografía de tórax, Ecografía abdominal y Tomografía computada abdomino pélvica en los casos de compromiso cutáneo extenso o limitado con adenopatías palpables; Biopsia de ganglio: en caso de adenopatías palpables, biopsiar el de mayor tamaño; Interconsulta con hematología.

La biopsia de médula ósea no se recomienda en todos los casos, ya que se ve cuando la afectación de piel es muy extensa

**Estadificación y pronóstico:**

**TNM:** T0: sin compromiso cutáneo

**T1:** pápulas, placas, o eccema que comprometen menos del 10% de la superficie corporal. 20-25% de los pacientes se presentan en este estadio.

**T2:** pápulas, placas, o eccema que comprometen más del 10% de la superficie corporal. 35-40% de los pacientes se presentan en este estadio

**T3:** tumores cutáneos con o sin los hallazgos mencionados en T1-T2. 20-25% de los pacientes se presentan en este estadio



T4: eritrodermia con o sin otras alteraciones. Incluye Sme de Sézary. 15-20% de los pacientes se presentan en este estadio

N: con compromiso ganglionar. M: con compromiso visceral. B: con células atípicas en la sangre.

Estadio IA: corresponde al T1 sin compromiso extracutáneo. En este caso la expectativa de vida es similar a la población general. Se ha visto progresión de la enfermedad hasta en un 9%, en pacientes con mala respuesta inicial al tratamiento y de mayor edad.

Estadio IB/ IIA: Corresponde al T2 sin compromiso extracutáneo. En estos casos, la supervivencia es mayor a 11 años. Hasta un 20% de los pacientes en estos estadios mueren por la MF.

Estadio IIB: Corresponde al T3 sin compromiso extracutáneo. La supervivencia media es de 3,2 años.

Estadio III: Corresponde al T4 sin compromiso extracutáneo. La supervivencia en este estadio es de 4,6 años. En los pacientes con eritrodermia en realidad el pronóstico depende de la presencia o no de cuatro factores de mal pronóstico los cuales son:

- edad: >65 años; - Estadio III versus Estadio IV; - Afectación de sangre periférica: B1;

- corta duración de los síntomas. De esta forma se arman tres grupos: Pronóstico favorable si no hay factores de mal pronóstico, con una supervivencia de 10,2 años; Pronóstico intermedio si hay un factor de mal pronóstico con una supervivencia de 3,7 años; y pronóstico desfavorable si hay más de un factor de mal pronóstico con una supervivencia de 1,5 años.

Estadio IV: Corresponde a cualquier T con compromiso extracutáneo ya sea de nódulos linfáticos (IVA) o visceral (IVB). Tiene una supervivencia media menor de 1,5 años.

Tratamiento: Como regla general, se aplica lo expresado en la parte de eritrodermias en relación a los antihistamínicos, y a mantener la piel hidratada.

La terapéutica específica depende del estadio clínico pero puede dividirse en tratamientos locales y sistémicos. Fototerapia (UVB o PUVA) y la radioterapia. Como tratamientos sistémicos se utilizan el Interferon alfa, los retinoides y quimioterapia (ciclofosfamida, vincristina, prednisona con o sin adriamicina, u otros esquemas) en los casos con afectación extracutánea. Hay además en estudio otras terapéuticas como el trasplante autólogo de médula ósea, y otros.

Eritema polimorfo o multiforme:





Grupo de enfermedades designado con este nombre que comprende diversas reacciones exantemáticas agudas y autolimitadas.

Es una entidad con variantes de presentación clínica caracterizada por la presencia de lesiones en diferentes estadios de evolución (lesiones nuevas con lesiones evolucionadas).

Es de iniciación aguda, que se observa a cualquier edad y en ambos sexos aunque es más frecuente entre los 20 y 40 años, y en los hombres. Afecta a piel y mucosas.

Formas clínicas:

Leve (eritema multiforme propiamente dicho formas mayor y menor): Es una reacción exantemática de la piel, autolimitada, usualmente leve y recurrente que con mayor frecuencia se relaciona desde el punto de vista etiológico con la infección por HSV. Las evidencias que correlacionan la infección son más convincentes en los casos de eritema multiforme recurrente dado que los episodios son precedidos por una infección recurrente por HSV en un 70% de los casos. Los fármacos raramente causan eritema multiforme.

La mayoría de los episodios no son precedidos por pródromos, en lo pocos casos que se presenta, son síntomas leves símil cuadro viral inespecífico.

En general se manifiesta como un rash de aparición brusca, presentándose todas las lesiones en forma aguda o ir apareciendo en brotes. La distribución más frecuente es la acral: extremidades (superficies extensoras en forma simétrica de codos, rodillas, dorso de manos y pies) y cara.

En los casos típicos la lesión es una pápula o placa eritematosa, circular, que puede medir entre algunos milímetros hasta 2 cm de diámetro. La periferia es eritematosa, el centro se torna violáceo y oscuro, determinando anillos concéntricos de distintos colores, adquiriendo el aspecto de una escarapela. Ninguna de las lesiones es plana (diferencia importante con la forma severa).

Al crecer forman placas que se fusionan y adquieren carácter policíclico. Además van apareciendo nuevas lesiones lo que da el aspecto polimorfo (lesiones nuevas y otras evolucionadas). En general el proceso revierte en 7 o más días, dejando como secuela pigmentación o descamación temporarias. En las mucosas se forman ampollas o erosiones que duelen: suele afectar la boca, en los labios pueden verse costras hemáticas, en ojos conjuntivitis leve.

Anatomía patológica: En fase temprana hay acumulación de linfocitos en la unión dermo-epidérmica, espongiosis, degeneración vacuolar de la capa basal y formación de hendiduras en la unión dermo-epidérmica. Las lesiones más avanzadas pueden observarse ampollas subepidérmica y necrosis epidérmica

Estudios de laboratorio: Generalmente no presentan particularidades. Podemos hallar VSG aumentada, leucocitosis, aumento de reactantes de fase aguda.



Tratamiento: Básicamente es sintomático, emulsión, analgésicos y antihistamínicos. La administración de corticoides sistémicos es innecesaria e incluso puede agravar las lesiones.

En el eritema multiforme recurrente el tratamiento temprano de la infección por HSV con aciclovir oral (200mg 5 veces al día durante 5 días) puede prevenir la aparición de nuevos episodios. También se puede plantear la posibilidad de un tratamiento prolongado con aciclovir en casos de eritema multiforme recidivante y persistente.

Severa: Síndrome de Stevens-Jonson (SST) y Necrólisis epidérmica tóxica (NET).

Son reacciones muco-cutáneas agudas, episódicas y severas, generalmente desencadenadas por fármacos. Son trastornos idénticos salvo en el grado de compromiso cutáneo.

Se caracterizan por la presencia de máculas que se expanden con rapidez y asociarse el compromiso mucoso. Se acompaña de repercusión del estado general, a veces con compromiso de órganos internos.

Etiología: En el 90% de los casos la causa es por fármacos entre los que se encuentran: sulfonamidas, anticonvulsivantes, AINES, antipalúdicos, allopurinol, otros. Muy pocos casos se relacionan con infecciones, vacunas o enfermedad de injerto contra huesped.

Manifestaciones clínicas:

En la mayoría de los casos el complejo SSJ-NET se presenta como un pródromo inespecífico, compuesto por malestar general, fiebre, artralgias, mialgias y trastornos gastrointestinales. A menudo recibe tratamiento antibiótico o antiinflamatorio, que más tarde dificulta la identificación del factor etiológico.

Se observa la aparición de un rash macular morbiliforme que se inicia en rostro y centro del tronco para luego extenderse hacia las extremidades.

Las máculas son de mayor tamaño que en el eritema polimorfo, presentan signo de Nickolsky positivo (desprendimiento de las capas superiores de la epidermis por presión tangencial de la piel sana. Es la expresión clínica de la acantolisis: despegamiento de las uniones ínterepidérmicas), algunas evolucionan a ampollas flácidas, grandes que experimentan necrosis y se rompen con facilidad.

Las lesiones tienden a coalescer, representando zonas eritematosas difusas. Se observa exfoliación de láminas epidérmicas necróticas que dejan áreas residuales de erosiones intensamente eritematosas, y en NET la epidermis presenta un aspecto de escaldadura (piel desnuda).

En casos severos de NET el compromiso cutáneo puede conducir al desprendimiento de las uñas, caída de cejas y pestañas.



La enfermedad se encuentra acompañada en la mayoría de los casos por afección de mucosas (oral, anogenital y ocular).

Síntoma extracutaneos: Fiebre, artralgias, debilidad y postración. Puede presentar dificultades respiratorias.

Complicaciones: Se comportan como grandes quemados, presentando las mismas complicaciones: deshidratación y desequilibrios hidroelectrolíticos; infecciones como neumonías, sepsis; insuficiencia renal aguda; SIRS; falla hepática; hemorragia digestiva; CID; etcétera. La muerte se da en el 25-50% de los casos.

En caso de afección ocular , puede manifestar ectropión con riesgo potencial de ceguera.

Anatomía patológica: Se asocia con una necrosis muy marcada de la epidermis, manifestándose en NET como esfacelamiento de la epidermis. Se observa infiltrado mononuclear en la dermis papilar. Y generalmente no se observa espongirosis ni edema.

En caso de NET severo se observa necrosis fibrinoide de órganos internos.

Estudios de laboratorio: Podemos encontrar leucocitosis, alteración del hemograma, función renal acompañado de hipoproteinemia, aumento de transaminasas, VSG acelerada, entre otros.

## Tratamiento

1- Interrupción de fármacos potencialmente causales.

2- Mantenimiento del equilibrio hemodinámico y la homeostasis de proteínas y electrolitos.

Esta discutido el uso de corticoides sistémicos, ya que superada la fase de progresión sin duda aumentan el riesgo de infección y de este modo aumentan la mortalidad.

Se encuentra en estudio el uso de inmunoglobulinas. Se contraindica la ciclofosfamida, plamaféresis, hemodiálisis y talidomida.

La piel: Es posible retirar con cuidado las láminas de epidermis exfoliada, pero se debe realizar en forma tardía. Ya que la necrosis es superficial y no interfiere en la reepitelización.

Las erosiones deben cubrirse con gasas que contengan hidrocoloides. Debe evitarse tópicos con sulfonamidas.

Ojos: Aplicar colirios lubricantes varias veces al día con esteroides o con antibióticos.



Instaurar dieta híper calórica e híper proteica.

Diagnóstico: Se basa en la clínica al observarse las lesiones en escarpela ya descriptas, con el compromiso variable de mucosas y la aparición de ampollas, a lo cual se le suma la biopsia cutánea. Es esencial determinar el agente causal y el tipo clínico lo cual se logra con una correcta anamnesis, investigando antecedentes de los posibles agentes etiológicos.

En el caso del HSV suele haber antecedentes de dicha infección. Puede haber recurrencias. En este caso puede intentarse el aislamiento del mismo de las lesiones o más fácilmente detectar al antígeno herpético. Suele haber necrosis epidérmica.

Es muy importante el interrogatorio acerca de fármacos para interrumpirlos en forma inmediata.

Evolución y pronóstico: Las formas leves desaparecen a las 2-5 semanas. En 20-40% de los casos hay recidiva, durante el primer año posterior. Las formas mayores son más prolongadas, tienen un 10% de mortalidad incluso con tratamiento, y una alta morbilidad: En el Sme de Stevens Johnson es frecuente la pérdida de la visión.

LEVE	SEVERA
Poco compromiso del estado general	Gran compromiso del estado general
Comienzo brusco	
Lesiones cutáneas: Localizaciones: simétricas,.	Lesiones cutáneas extensas: en gran parte del
en manos, antebrazos, codos, rodillas	tegumento.
Menos cabeza y tronco	
Mucosas compromiso excepcionalmente.	Mucosas: frecuente compromiso con lesiones



Puede haber costras hemorrágicas en labios.	ampollares: oral, faríngea, nasal, ocular, genitales, anal
Sin complicaciones viscerales	Complicaciones viscerales severas, especialmente pulmonares.
Etiología más frecuente: Herpes simple	Etiología más frecuente: Farmacodermias: sulfas, penicilinas
Pronóstico: bueno, resolución en 2-4 semanas	Pronóstico severo, con alta morbimortalidad.

#### Reacciones de Lepra:

Se denominan reacciones de lepra o brotes reaccionales a episodios agudos de la enfermedad que pueden aparecer como début de la misma o más frecuentemente al iniciarse o en el transcurso del tratamiento. Aparecen en el 10-40% de los pacientes. La importancia de reconocer estas entidades es que sin tratamiento conllevan una morbilidad importante.

Brevemente recordemos que la lepra se presenta con diversas formas clínicas dependiendo de la inmunidad del huésped: una forma indeterminada como manifestación inicial que puede evolucionar hacia las formas polares, o hacia la lepra dimorfa. Las formas polares son: la lepra tuberculoide (LT) que se caracteriza por buena inmunidad, con afectación de piel con lesiones maculosas eritematosas anestésicas de bordes definidos, y afectación importante de nervios periféricos, en la histología se ven granulomas con células gigantes, epitelioides e infiltrado linfocitario rodeándolo; la lepra lepromatosa (LL) con afectación de piel más difusa, con compromiso de mucosas y afectación visceral: riñón, hígado, bazo, testículos, con menor afectación nerviosa; en la histología se ven células epitelioides y macrófagos vacuolados cargados de BAAR (células de Virchow). Por último la lepra dimorfa o borderline (LB) presenta características de ambas formas, pudiendo tener manifestaciones más cercanas a la LT en cuyo caso se denomina LBT, más parecidas a la LL denominándose LBL o en casos intermedios se la llama LBB.

Habiendo aclarado la terminología vamos a pasar al tema que nos ocupa. Los brotes reaccionales pueden ser de dos tipos:

Tipo 1: mediados por la inmunidad celular, constituye un ejemplo de hipersensibilidad tipo IV. Se ve habitualmente en los pacientes con lepra



dimorfa ya sea tipo BT, BB o BL. Dentro de este tipo de reacciones a su vez hay dos posibilidades:

Reacción reversal o upgrading, en la cual hay un mejoramiento de la inmunidad lo cual hace que la enfermedad vire hacia el polo tuberculoide. Se puede presentar en los pacientes que realizan el tratamiento correcto. Las lesiones cutáneas se vuelven eritematosas, turgentes con signos de inflamación, además se produce un cuadro neurítico muy agudo que compromete la futura funcionalidad del nervio, de ahí la importancia de reconocer y tratar precozmente estos cuadros.

Reacción de degradación o downgrading, en la cual hay un empeoramiento de la inmunidad, por lo cual la enfermedad se acerca al polo L. Se presenta en los pacientes que no reciben tratamiento o en aquellos que lo cumplen en forma irregular. Las lesiones se parecen a las del tipo lepromatoso, inclusive con aparición de lepromas, y afectación visceral por ejemplo testicular. También puede haber compromiso nervioso severo.

Tipo 2: mediada por la inmunidad humoral, es un ejemplo de las reacciones de hipersensibilidad tipo III. Se forman inmunocomplejos que se depositan en las paredes vasculares. Se ve en los pacientes LL o BL Clínicamente se expresa como Eritema nodoso leproso (ENL) que es la manifestación más frecuente, es un eritema nodoso de mayor distribución topográfica que el habitual, acompañado de un síndrome febril. La presentación es aguda y la evolución puede hacerse crónica, semanas o meses.

Eritema polimorfo: con las características mencionadas previamente.

Fenómeno de Lucio: Es una basculitis necrotizante que se presenta como máculas eritematosas que se convierten en purpúricas y necróticas; al curar dejan cicatrices importantes, se presentan habitualmente en miembros inferiores aunque pueden generalizarse.

En cualquiera de estos tres casos el cuadro neurítico puede ser muy importante e invalidante, Pueden agregarse orquitis, epididimitos, artritis e iridociclitis.

Tratamiento: En todos los casos se debe realizar el tratamiento específico para la Lepra. En los tipo 1 el plan consiste en analgésicos y corticoides estos últimos hasta lograr el control del brote en algunos caso por varios meses. Se utiliza por ejemplo la prednisona 40mg/día al inicio y luego se va disminuyendo la dosis paulatinamente a lo largo de varios mece como ya se mencionó.

En los tipo 2 también se usan los corticoides pero por tiempos más cortos, habitualmente semanas. También se utiliza en el ENL la talidomida dosis de 200-400mg/día. Tener cuidado en las mujeres en edad fértil por el alto poder teratogénico de esta droga.

En los casos de afectación nerviosa, testicular y ocular es fundamental la rápida instauración de los corticoides.



**BIBLIOGRAFIA:**

Fitzpatrick. Dermatología en medicina general. Editorial Panamerica. 6° edición. Pag. 617-634, 1736-1760.

Woscoff - Kaminsky. Dermatología en medicina interna. Editorial Alfaomega 3ra edición 2010. 169-176, 63-68, 551-566, 329- 340.