

Manifestaciones en piel de enfermedades sistémicas

Seminario de Actualización en Dermatología - 14 de marzo de 2023

Ponente: *Dra. Miranda-Flores Mayra Estefanía*

Redactó: *Rodríguez-Contreras Marian*

La piel es el órgano más grande del cuerpo humano y es un sistema que refleja el estado interno del organismo hacia el exterior. Durante la exploración física, los médicos pueden observar en los pacientes diferentes lesiones que se pueden interpretar como cambios secundarios de diversas enfermedades sistémicas. Conocer dichas manifestaciones nos permite realizar un diagnóstico clínico más preciso y temprano.

Enfermedades del aparato digestivo

Enfermedades autosómicas dominantes

Múltiples enfermedades de carácter hereditario presentan manifestaciones dermatológicas. Por ejemplo, el síndrome de Rendu-Osler-Weber, en el cual las telangiectasias son las lesiones características en la piel y se desarrollan a partir de la tercera década de la vida. En el síndrome de Gardner, lo más característico es la aparición de quistes epidermoides y lipomas, mientras que las lesiones pigmentadas lentiginosas de un color marrón-azulado son propias del síndrome de Peutz-Jeghers. Por último, en el pseudoxantoma elástico se pueden observar pápulas que confluyen para formar placas amarillentas en empedrado, principalmente en los pliegues.

Enfermedades autoinmunes

La manifestación cutánea más frecuente de la enfermedad celíaca es la dermatitis herpetiforme. Esta se presenta con prurito, pápulas eri-

tematosas y vesículas distribuidas en áreas de extensión; dicha sintomatología se relaciona directamente con la gravedad de la enteropatía.

Por otra parte, en los padecimientos inflamatorios intestinales, la enfermedad de Crohn es la que con mayor frecuencia tiene manifestaciones cutáneas, tales como aftas orales dolorosas con centro blanquecino y borde eritematoso, fístulas perianales y eritema nodoso caracterizado por nudosidades dolorosas más palpables que visibles. Es importante mencionar que las nudosidades no son exclusivas de esta enfermedad y pueden observarse en distintas patologías, como tuberculosis, neoplasias, sarcoidosis, entre otras. Asimismo, en la enfermedad de Crohn, también puede surgir el pioderma gangrenoso, el cual es caracterizado por úlceras con borde violáceo. Se debe tener cuidado al realizar procedimientos en pacientes con esta patología, porque pueden sufrir el fenómeno de Patergia, caracterizado por una mayor tendencia a desarrollar un cuadro de pioderma al puncionar la piel. Por último, está el síndrome de Sweet, en el cual aparecen pápulas o nódulos eritematosos muy sensibles, no pruriginosos.

Otras enfermedades del sistema gastrointestinal

En la cirrosis hepática, la hipertensión portal ocasiona manifestaciones cutáneas como las várices periumbilicales en disposición radial, mientras que, debido a las alteraciones de la

INFORMES DE CONFERENCIA

coagulación secundaria a la hepatopatía, aparecen angiomas en araña principalmente en tórax, eritema palmar, uñas de Terry (con leuconiquia en el 50 % de los pacientes), ictericia y púrpura macular.

Por otra parte, en la pancreatitis necrohemorrágica se presentan los signos de Cullen (equimosis periumbilical), Grey Turner (equimosis en flancos y región lumbar) y Fox (equimosis en la región inferior del ligamento inguinal).

Enfermedad renal

El prurito es el síntoma dermatológico más común y se presenta en estadios avanzados de la enfermedad renal; este empeora con el calor, frío, baño, hemodiálisis, estrés y actividad física. Por otro lado, en la fibrosis sistémica nefrogénica existe un engrosamiento simétrico de la piel a nivel de las extremidades por la administración de medios de contraste, como gadolinio.

Otra enfermedad renal con afección dermatológica es la dermatosis perforante adquirida, en la cual es común encontrar pápulas y nódulos con tapón de queratina en áreas de flexión. Por último, en la calcifilaxia, una enfermedad que cursa con la calcificación de la capa media de las arteriolas de la dermis e hipodermis, se observa una aparición súbita de máculas violáceas y dolorosas con patrón retiforme (livedo reticularis), que tienden a necrosarse y dejar úlceras recubiertas por escaras necróticas.

Trastornos endocrinos

Diabetes mellitus

La dermatopatía diabética está presente en el 50 % de los pacientes. Se distingue por placas eritematosas con bordes irregulares que al desaparecer dejan áreas de atrofia e hiperpigmentación en

la periferia. Otra manifestación común es la *acantosis nigricans*, caracterizada por placas hiperpigmentadas de aspecto aterciopelado en pliegues de la piel.

Dislipidemias

Las tres posibles manifestaciones en este trastorno endocrino son los xantomas eruptivos, xantomas tuberosos y xantelasmas. Los xantomas eruptivos son pápulas amarillentas-rosadas localizadas en áreas de extensión. Por otra parte, los xantomas tuberosos se presentan como lesiones de aspecto nodular y pediculado, mientras que los xantelasmas son placas amarillentas con aspecto empedrado en el borde interno de los párpados.

Hipotiroidismo

Entre las manifestaciones cutáneas es característica la piel seca, áspera, fría y pálida; así como pelo y uñas quebradizas y la presencia de xantomas. Además, el hipotiroidismo puede estar asociado a vitiligo.

Hipertiroidismo

Por lo contrario, el hipertiroidismo se manifiesta con una piel caliente, húmeda, delgada, suave y aterciopelada. Suele acompañarse de alopecia, uñas cóncavas “de Plummer” y mixedema pretibial (un tipo de edema no depresible).

Síndrome de Cushing

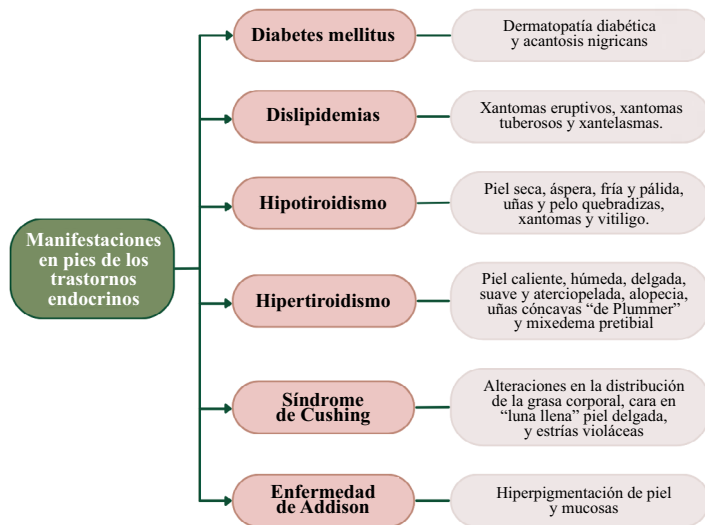
Los pacientes con síndrome de Cushing muestran un fenotipo con alteraciones en la distribución de la grasa corporal, cara en “luna llena”, piel delgada, estrías violáceas, entre otras.

Enfermedad de Addison

La elevación de la hormona estimulante de melanocitos tiene como resultado una hiperpigmentación de la piel y mucosas.

INFORMES DE CONFERENCIA

Figura 1. Manifestaciones en piel de los trastornos endocrinos (autores: Edna López Molina y Ana Serrano)



Enfermedades por depósito

Amiloidosis sistémica

La presentación cutánea de la amiloidosis se caracteriza por lesiones purpúricas como petequias y equimosis, siendo la que se presenta a nivel periorbitario la más característica. Adicionalmente, puede haber macroglosia.

Enfermedades neurocutáneas

Neurofibromatosis tipo 1

Las tres manifestaciones más comunes son las manchas "café con leche", efélides axilares y/o inguinales y los neurofibromas.

Esclerosis tuberosa

Algunas de las presentaciones clínicas a nivel de la piel son las placas fibrosas en la frente, los angiofibromas faciales, manchas hipocrómicas de 1 a 3 cm, la placa de Chagrin (un hamartoma cutáneo) y los fibromas periungueales dolorosos.

Neoplasias

La presencia del signo de Leser Trélat debe crear sospecha de una neoplasia del tracto gastrointestinal y se caracteriza por la aparición rápida de

múltiples queratosis seborreicas en espalda con patrón en "árbol de navidad". Por otro lado, ante la presencia de pénfigo paraneoplásico (múltiples ampollas en cavidad oral con datos de necrosis) se debe sospechar de trastornos linfoproliferativos y leucemias. En cambio, si el paciente muestra eritema *gyratum repens* se puede sospechar de cáncer de pulmón, esófago y mama. Este tipo de eritema se caracteriza por placas eritematoescamosas con disposición anular con escama blanquecina en el borde interno.

Enfermedades cardiovasculares

Fiebre reumática

Una de las manifestaciones cutáneas es el eritema marginado, conocido por desarrollar placas eritematoescamosas con disposición de anillo incompleto, las cuales pueden ser evanescentes. Además, puede presentar nódulos subcutáneos indoloros en áreas de extensión.

Enfermedad de Kawasaki

Se pueden distinguir exantema maculopapular, urticariforme o escarlatiniforme.

Endocarditis

Las tres manifestaciones cutáneas más comunes son las lesiones de Janeway, máculas eritematosas indoloras en las palmas; los nódulos de Osler, nódulos rojos y dolorosos en las yemas de los dedos de las manos y los pies; y las hemorragias en astilla, hemorragias lineales en las uñas.

Enfermedades de tejido conectivo

Lupus eritematoso sistémico

A nivel de la piel se puede distinguir el eritema facial en "alas de mariposa" respetando surcos nasogenianos, lesiones discoideas atróficas, fotosensibilidad, alopecia y úlceras indoloras orales y/o nasales.

INFORMES DE CONFERENCIA

Dentro de la enfermedad vascular se encuentra el fenómeno de Raynaud, además de hemorragias en astilla, livedo reticularis (máculas eritematosas en disposición en red), vasculitis (lesiones no evanescentes a la digitopresión) y atrofia blanca.

Dermatomiositis

Las manifestaciones cutáneas que la diferencian de otras enfermedades de tejido conectivo son el eritema en heliotropo, placas eritematovioláceas en la zona periorbitaria y párpados; pápulas y signo de Gottron, lesiones en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas; el signo del chal, eritema en cuello posterior y región superior de la espalda; fotosensibilidad; el signo de la pistolera, eritema en la región lateral de los muslos; telangiectasias periungueales y calcinosis cutis.

Esclerosis sistémica

Los pacientes suelen tener ausencia de expresión facial, presencia de nariz afilada, microstomía (disminución de la apertura bucal) y telangiectasias. Lo anterior se conoce como facies esclerodérmica. También puede haber esclerodactilia, fenómeno de Raynaud y úlceras digitales.

Conclusiones

En la práctica médica es importante tener presente que ciertas manifestaciones cutáneas se asocian con enfermedades sistémicas. El conocimiento de los signos y síntomas en la piel desde la atención primaria permite hacer un diagnóstico oportuno o discernir cuándo es necesario derivar a un especialista. El objetivo de la identificación temprana es iniciar con un tratamiento especializado para su patología de base.