



# Eritema multiforme

J.-C. Roujeau

*El eritema multiforme es un síndrome eruptivo agudo que se define por la morfología de las lesiones. Esta definición puramente clínica contribuye a una nosología todavía confusa. La erupción puede ser invalidante cuando se asocia a la afectación grave de la mucosa. Su pronóstico es favorable, pero existe un riesgo importante de recidiva. El eritema multiforme probablemente consiste en una reacción inmunitaria inducida por diversos agentes, de los que el virus del herpes simple 1 (VHS-1) es el más frecuente. Otras enfermedades infecciosas pueden estar implicadas, en particular la neumonía por Mycoplasma pneumoniae. El posible papel de reacciones farmacológicas resulta controvertido, pero es poco plausible. El tratamiento es sintomático. Las formas recurrentes postherpéticas graves pueden prevenirse mediante un tratamiento antivírico a largo plazo.*

© 2017 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

**Palabras clave:** Eritema multiforme; Dianas típicas; Distribución acral; Mucosas; Virus del herpes simple; Aciclovir

## Plan

|  |   |
|--|---|
| ■ Nosología                                | 1 |
| ■ Epidemiología                            | 2 |
| ■ Aspecto clínico                          | 2 |
| Lesiones cutáneas                          | 2 |
| Afectación mucosa                          | 3 |
| Manifestaciones sistémicas                 | 3 |
| ■ Patología                                | 3 |
| ■ Biología                                 | 3 |
| ■ Evolución                                | 3 |
| ■ Etiología                                | 3 |
| Infección por virus del herpes simple      | 3 |
| Infección por <i>Mycoplasma pneumoniae</i> | 4 |
| Otros factores                             | 4 |
| ■ Diagnóstico diferencial                  | 4 |
| ■ Genética                                 | 4 |
| ■ Fisiopatología                           | 4 |
| ■ Tratamientos                             | 5 |
| Corticoides sistémicos                     | 5 |
| Talidomida                                 | 5 |
| Aciclovir                                  | 5 |
| Otros antivirales                          | 5 |
| Protección solar                           | 6 |
| Otros tratamientos                         | 6 |
| En la práctica                             | 6 |

## ■ Nosología

El propio concepto de eritema multiforme (EM) sigue estando mal definido. ¿Se trata de una enfermedad o de

un espectro que incluye varios síndromes? Von Hebra fue el primero en describir, en 1870, una enfermedad aguda relativamente benigna, que se caracterizaba por una erupción cutánea que debutaba de forma simétrica en las extremidades y con tendencia a recidivar [1]. Las lesiones elementales consistían en pápulas que evolucionaban hacia una modificación concéntrica del color, a veces con una ampolla central. El término «polimorfo» con el que lo denominó se refería claramente a la semiología de cada lesión elemental. En esta descripción, no se mencionaban lesiones mucosas. Rendu [2], en 1916, y después Fiessinger y Rendu en 1917 [3,4] comunicaron una enfermedad aguda febril (posteriormente denominada ectodermosis pluriorificial) que se caracterizaba por la inflamación de todas las mucosas, asociada a una erupción vesiculosa y a continuación purpúrica de las cuatro extremidades. En 1922, Stevens y Johnson publicaron dos casos de erupción febril [5], que consideraban diferentes del EM, cuya descripción recuerda la de Fiessinger y Rendu. En 1950, Thomas propuso reservar el término «EM menor» a la forma cutánea benigna descrita por Hebra, y el término «EM mayor», a las formas cutaneomucosas más graves [6]. Posteriormente, el término de EM también se ha atribuido a enfermedades caracterizadas por inflamación mucosa aguda sin lesión cutánea [7]; estas formas puramente mucosas se designan en Alemania con el nombre de síndrome de Fuchs.

El concepto de «espectro del EM», todavía admitido por algunos autores, considera que el síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y el síndrome de Lyell (necrólisis epidérmica tóxica [NET]) constituyen sus formas finales, con una afectación cutánea y mucosa mucho más grave. En los últimos años, sin embargo, este concepto unicista se ha replanteado por completo. Se ha propuesto volver a la clasificación original [8,9], distinguiendo, por una parte, el EM menor y mayor con dianas típicas de distribución



**Figura 1.** Eritema multiforme. Diana típica con tres zonas concéntricas que incluyen un disco central necrótico, un anillo intermedio edematoso y un anillo externo eritematoso.

acral y, por otra parte, el SSJ y la NET con máculas y vesículas diseminadas o de predominio central. Un estudio prospectivo a gran escala ha establecido la validez de este enfoque, demostrando que el EM mayor difería del SSJ y la NET, tanto por las características demográficas de los pacientes afectados (predominio masculino, niños y adultos jóvenes) como por la frecuencia de las recidivas, la baja frecuencia de comorbilidad o la ausencia de causa farmacológica patente [10].

El EM mayor se asocia sobre todo a las infecciones por virus del herpes simple (VHS), mientras que el SSJ y la NET se deben principalmente a reacciones farmacológicas. Aceptado por muchos [11, 12], este concepto sigue siendo, sin embargo, objeto de debate [13]. La literatura médica continúa comunicando cada año con el nombre de «eritema multiforme» decenas de casos de erupciones cuyo «polimorfismo» se debe a la coexistencia de lesiones elementales diversas (máculas, placas, lesiones ecematiiformes, lesiones urticariformes) y no así al polimorfismo notablemente constante de cada lesión elemental que caracteriza al EM.

## ■ Epidemiología

El EM es una enfermedad ubicua y sin preferencias étnicas. Se presenta a cualquier edad, pero sobre todo en adultos jóvenes. La mayoría de estudios indican una edad promedio de 25-30 años con un pico de incidencia en la tercera década de la vida [10, 14-17]. Es frecuente cierto predominio masculino más o menos marcado [10, 17]. Se desconoce la incidencia del EM y los únicos estudios al respecto implican casos que requieren hospitalización. Las cifras varían entre 7-40 casos por millón y año en Estados Unidos [18] y 5-10 casos por millón y año en Suecia [19]. Las definiciones incluyen manifestaciones de SSJ.

Estos estudios hospitalarios sin duda subestiman la incidencia de los EM menores.

## ■ Aspecto clínico

### Lesiones cutáneas

El diagnóstico de EM es clínico y se basa en la semiología de las lesiones cutáneas. Las lesiones debutan clásicamente en el dorso de las manos [6]. La extensión de los



**Figura 2.** Eritema multiforme. Dianas típicas con un disco central ampolloso.



**Figura 3.** Eritema multiforme. Dianas atípicas en relieve que resultan sugestivas de eritema multiforme pero con sólo dos zonas concéntricas y/o un borde mal definido.

elementos es variable, pero su distribución es característica, con afectación simétrica de las palmas, la cara dorsal de las manos y los pies y las caras de extensión de las extremidades. Casi siempre respetan el tronco. La cara y las orejas se ven a veces afectadas. Esta distribución «acral» constituye un elemento esencial del diagnóstico de EM.

Las lesiones primarias tienen un aspecto característico en «diana» (Figs. 1 y 2). Estas dianas típicas tienen 1-3 cm de diámetro, forma regular y redonda, están bien delimitadas e incluyen al menos tres zonas concéntricas diferentes: disco central eritematoso, a veces cianótico o ampolloso, rodeado por al menos dos anillos.

El anillo intermedio suele ser más pálido que el centro, con relieve, palpable; el anillo externo es eritematoso. Las dianas típicas se asocian a veces a lesiones menos características: pápulas edematosas, redondeadas, sin necrosis ni aspecto en «diana» o en «dianas atípicas» con sólo dos zonas y/o un borde mal definido (Fig. 3).



Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8712518>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8712518>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)