



Dermatología Pediátrica Latinoamericana

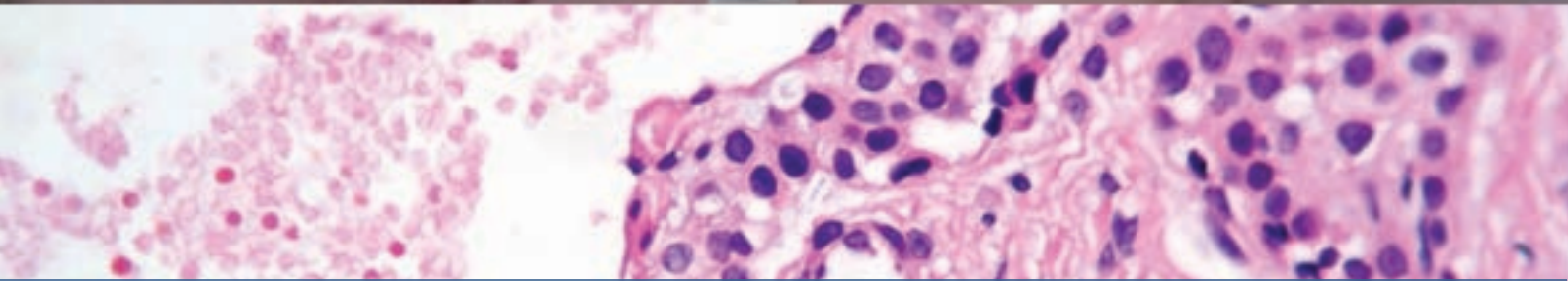
Revista oficial de la Sociedad Latinoamericana de Dermatología Pediátrica

ISSN 1812-9048

www.sladp-online.org



- Artículo de revisión •
- Trabajo original •
- Comunicación de casos •
- Haga su diagnóstico •
- Correlato clínico-patológico •
- Terapéutica •
- Revisión bibliográfica •



Incluida en IMBIOMED: <http://www.imbiomed.com>

Volumen 09 • Número 1
Enero/Abril 2011



Dermatología Pediátrica Latinoamericana

Revista oficial de la Sociedad Latinoamericana de Dermatología Pediátrica

ISSN 1812-9048

Volumen 09 • Número 1
Enero/Abril 2011

SLADP Comisión Directiva 2009 • 2011

PRESIDENTE

Dra. Carola Durán-McKinstler
México

VICEPRESIDENTE

Dr. Héctor Cáceres
Perú

SECRETARIA GENERAL

Dra. Lourdes Trevizo
México

SECRETARIA EJECUTIVA

Dra. María Rosa Cordisco
Argentina/EUA

TESORERA

Dra. Mariela Tavera
Colombia

VOCAL CIENTÍFICO

Dr. Ramón Ruiz-Maldonado
México

VOCAL DE ACCIÓN GREMIAL

Prof. Dr. Félix Fich
Chile



Dermatología Pediátrica Latinoamericana

Revista oficial de la Sociedad Latinoamericana de Dermatología Pediátrica

ISSN 1812-9048

Volumen 09 • Número 1
Enero/Abril 2011

CONTENIDO

- ARTÍCULO DE REVISIÓN** | 6
“Blueberry muffin baby”
Romina Plafnik, Margarita Larralde
- TRABAJO ORIGINAL** | 16
Miliaria cristalina congénita. Presentación de dos casos y revisión de la literatura
Silvina Jaime, Yanina Mohr, María Inés Favier,
Sandra García, Patricia Della Giovanna
- COMUNICACIÓN DE CASOS** | 20
Dermatosis pustular erosiva del cuero cabelludo de una niña
Alicia Rositto, Carolina Bello, Carlota Gomez Peral, Ana Garone, Ricardo Drut
- Malformación capilar extensa asociada a defecto terminal transverso de la extremidad. Descripción de una nueva asociación** | 24
María Soledad Zegpi, Constanza del Puerto, Consuelo Cárdenas
- Telangiectasia macularis eruptiva perstans** | 27
Agustina Acosta, Rosanna Caruso, Lídice Dufrechou, Valeria Pomiés,
Mariela Álvarez, Pilar Beltramo, Gloria M. Salmentón, Miguel Martínez
- HAGA SU DIAGNÓSTICO** | 31
Lesión vascular recidivante
Fabíola Muller de Oliveira, Vânia Oliveira de Carvalho, Jandrei Rogério Markus,
Kerstin Taniguchi Abagge, Fabrício Machado Marques, Renato da Silva Freitas,
Guilherme Berto Roça
- CORRELATO CLÍNICO-PATOLÓGICO** | 35
Queratodermia adquirida luego del contacto con agua
Mariana Guzmán, Paula Boggio, María Eugenia Abad, María Eugenia Pais,
Roberto Schroh, Margarita Larralde
- TERAPÉUTICA** | 38
Uso de timolol tópico en hemangiomas de la infancia
Sol Fernández, Paula C. Luna
- REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA** | 42
María Eugenia Abad, Andrea B. Cervini



Dermatología Pediátrica Latinoamericana

Revista oficial de la Sociedad Latinoamericana de Dermatología Pediátrica

ISSN 1812-9048

EDITOR RESPONSABLE

Prof. Dra. Margarita Larralde • Jefa del Servicio de Dermatología del Hospital Alemán y del Sector Dermatología Pediátrica del Hospital Ramos Mejía, Buenos Aires, Argentina.

EDITOR ASOCIADO

Dra. Paula Boggio • Médica Asistente del Sector Dermatología Pediátrica del Hospital Ramos Mejía, Buenos Aires, Argentina.

EDITORES ASISTENTES

Dra. María del Carmen Boente • Jefa del Servicio de Dermatología del Hospital del Niño Jesús, Tucumán, Argentina.

Dra. María Rosa Cordisco • Médica Consultora del Departamento de Pediatría del Hospital Italiano de Buenos Aires y Médica Consultora del Servicio de Dermatología del Hospital de Pediatría "Prof. Dr. J. P. Garrahan".

Dra. Silvia Pueyo • Coordinadora del Área Dermatología, Hospital Materno Infantil de San Isidro, Buenos Aires, Argentina.

COMITÉ EDITORIAL

Dra. María Eugenia Abad • Médica Asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Alemán y del Sector Dermatología Pediátrica del Hospital Ramos Mejía, Buenos Aires, Argentina.

Dra. Andrea Bettina Cervini • Médica Asistente del Servicio de Dermatología del Hospital de Pediatría "Prof. Dr. J. P. Garrahan", Buenos Aires, Argentina.

Dra. Ana Giachetti • Jefa de la Sección Dermatología Pediátrica, Departamento de Pediatría del Hospital Italiano, Buenos Aires, Argentina.

Dra. Begoña Gomar • Médica Asistente del Servicio de Pediatría del Hospital de Especialidades Pediátricas "Omar Torrijos Herrera", Ciudad de Panamá, Panamá.

Dra. Paula Luna • Médica Asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Alemán, Buenos Aires, Argentina.

Prof. Dra. Viviana Parra • Jefa del Servicio de Dermatología del Hospital Lagomaggiore, Mendoza, Argentina.

COMITÉ ASESOR

- Rosalía Ballona Chambergó (Perú)
- Francisco Bravo Puccio (Perú)
- Héctor Cáceres Ríos (Perú)
- Rosa Inés Castro Rodríguez (Perú)
- José Catacora Cama (Perú)
- Silmara Cestari (Brasil)
- Tania Ferreira Cestari (Brasil)
- María Cristina Corbella (Argentina)
- Carola Durán-McKinster (México)
- Francisco González Otero (Venezuela)
- Evelyne Halpert Ziskiend (Colombia)

- María Isabel Herane (Chile)
- Juan Honeyman Mauro (Chile)
- Celía Moisés Alfaro (Perú)
- Zilda Najjar Prado de Oliveira (Brasil)
- María de la Luz Orozco (México)
- Ramón Ruiz-Maldonado (México)
- Gadwyn Sánchez Félix (Perú)
- Andrea Santos Muñoz (Argentina)
- Enrique Úraga Pazmiño (Ecuador)
- Jairo Victoria Chaparro (Colombia)

Dermatología Pediátrica Latinoamericana es la revista oficial de la Sociedad Latinoamericana de Dermatología Pediátrica de edición cuatrimestral, y su objetivo es difundir y promover los trabajos de investigación dermatológica pediátrica y otros artículos de divulgación del conocimiento de esta importante subespecialidad de la dermatología en el ámbito latinoamericano, dirigida a dermatólogos y pediatras latinoamericanos. Los artículos para publicación y la correspondencia serán recibidos exclusivamente por correo electrónico, debiendo ser dirigidos a la siguiente dirección: sladp.revista@gmail.com. Todos los derechos son reservados, ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida en cualquier forma. (Copyright ©): Sociedad Latinoamericana de Dermatología Pediátrica, Arenales 2557, 1º A, (1425), CABA, Buenos Aires, Argentina. Teléfax: +54 11 4127-0264 / 4821-4407

EDITOR ONLINE • Paula Boggio TRADUCCIÓN • Paula Luna (Inglés) / Paula Boggio (Portugués) REVISOR • Lucila Carzoglio

PÁGINA WEB www.sladp-online.org

PRODUCCIÓN GRÁFICA Y EDITORIAL • Sandore B. Diseño de Gastón A. Del Popolo. Helguera 3722, CABA, Buenos Aires, Argentina. Tel: +54-11-6332-5956. E-mail: gdelpopolo@gmail.com



ARTÍCULO DE REVISIÓN | 6
“Blueberry muffin baby”

ROMINA PLAFNIK

Sección Dermatología Pediátrica, Servicio de Dermatología del Hospital J. M. Ramos Mejía

MARGARITA LARRALDE

Sección Dermatología Pediátrica, Servicio de Dermatología del Hospital J. M. Ramos Mejía
Servicio de Dermatología de Hospital Alemán, Buenos Aires, Argentina.

Resumen

EL SÍNDROME DEL BEBÉ EN “MUFFIN” DE ARÁNDANOS (O “BLUEBERRY MUFFIN BABY”) INCLUYE A AQUELLOS NEONATOS QUE PRESENTAN UN FENOTIPO COMÚN: MÁCULAS, PÁPULAS O NÓDULOS VIOLÁCEO-AZULADOS O A VECES PURPÚRICOS, QUE PUEDEN DEBERSE TANTO A FOCOS DE ERITROPOYESIS DÉRMICA COMO A INFILTRADOS POR CÉLULAS NEOPLÁSICAS. LA ERITROPOYESIS EXTRA-MEDULAR PUEDE ORIGINARSE POR INFECCIONES CONGÉNITAS O POR UNA ANEMIA DE CUALQUIER ETIOLOGÍA. DENTRO DE LOS PROCESOS NEOPLÁSICOS CAUSALES DE ESTE CUADRO, SE DESCRIBEN: NEUROBLASTOMA, RABDOMIOSARCOMA, LEUCEMIA CONGÉNITA E HISTIOCITOSIS.

PALABRAS CLAVE: “BLUEBERRY MUFFIN BABY”; ERITROPOYESIS DÉRMICA

Abstract

THE TERM BLUEBERRY MUFFIN BABY INCLUDES NEONATES WITH A COMMON PHENOTYPE CONSISTING OF BLUE TO PURPLE, SOMETIMES PURPURIC, MACULES, PAPULES OR NODULES, THAT MIGHT CORRESPOND BOTH TO DERMAL HEMATOPOIESIS FOCI AS WELL AS TO NEOPLASTIC CELLS INFILTRATES. EXTRA MEDULLARY HEMATOPOIESIS MAY BE DUE TO CONGENITAL INFECTIONS OR ANEMIA DUE TO MULTIPLE ETIOLOGIES. WITHIN NEOPLASTIC PROCESSES, NEUROBLASTOMA, RHABDOMYOSARCOMA, CONGENITAL LEUKEMIA AND HISTIOCYTOSIS HAVE ALL BEEN DESCRIBED AS CAUSES OF THIS ENTITY.

KEY WORDS: BLUEBERRY MUFFIN BABY; DERMAL HEMATOPOIESIS

Dermatol Pediatr Lat. 2011; 9 (1): 6-15.

INTRODUCCIÓN

El término “blueberry muffin baby” (BBMB) (bebé en “muffin” de arándanos) se utilizó por primera vez para describir las lesiones cutáneas observadas en neonatos con rubéola congénita durante la epidemia americana de 1960.¹⁻⁴ A partir de ese momento, se lo empleó para designar a los niños que nacen con máculas, pápulas y/o nódulos violáceo-azulados, en ocasiones purpúricos, que corresponden a focos de hematopoyesis extra-medular de distinta etiología y que resuelven espontáneamente entre las 3 y 6 semanas de vida.¹ Estas lesiones se deben histológicamente a focos de eritropoyesis dérmica. La hematopoyesis extra-

medular, parte del desarrollo embriológico normal, ocurre en diferentes órganos -incluyendo la dermis- y su persistencia es normal hasta el quinto mes de gestación.³

Luego de esta descripción, se incluyeron dentro de esta entidad a otras enfermedades que no corresponden a focos de eritropoyesis dérmica, pero que clínicamente se manifiestan de manera similar. Éstas fueron definidas por muchos autores como “blueberry muffin baby-like”.

Las lesiones del BBMB son habitualmente generalizadas, con predominio en tronco, cabeza y cuello. Suelen manifestarse desde el nacimiento y luego

Correspondencia:

ROMINA PLAFNIK
ALFREDO BUFANO 1925, CABA, BUENOS AIRES, ARGENTINA
CP: 1416
E-MAIL: rominaplafnik@gmail.com

ARTÍCULO DE REVISIÓN
“Blueberry muffin baby”

ROMINA PLAFNIK, MARGARITA LARRALDE

desde el nacimiento y luego aumentan de tamaño; no obstante, es raro que continúen surgiendo. Entre las 3 y 6 semanas de vida desaparecen, aunque esto varía según la etiología.¹ En el siguiente trabajo se puntualiza sobre los distintos cuadros, descriptos hasta el momento, que se manifiestan clínicamente como BBMB.

DESARROLLO

A. BBMB debido a eritropoyesis dérmica

1. Por infecciones intrauterinas

Dentro de las infecciones congénitas que pueden manifestarse como BBMB, se encuentran la rubéola, la toxoplasmosis y las infecciones producidas por el citomegalovirus (CMV), el Coxsackie B2, el Parvovirus y el Herpesvirus.^{2,5} Estos agentes infecciosos producen síndromes clínicos muy similares, por lo que muchas veces son difíciles de diferenciar sólo en base a la clínica. Para arribar al diagnóstico etiológico son necesarios estudios serológicos y microbiológicos. A continuación se desarrollan las infecciones congénitas más frecuentemente descriptas como causa de BBMB.

Rubeóla

La rubéola es una enfermedad exantemática, de curso benigno y distribución mundial, que ocurre predominantemente en la infancia, con efectos potencialmente devastadores para el feto. El agente responsable es un virus ARN de la familia Togaviridae.

El síndrome de rubéola congénita (SRC) se describió en forma completa después de una epidemia mundial de rubéola ocurrida entre 1962 y 1964 y fue la primera causa reconocida de BBMB. Gracias a los programas de vacunación, éste es cada vez menos frecuente. Greeg, en 1941, fue el primero en describir la tríada característica del SRC: cardiopatía congénita, cataratas y sordera. Otros hallazgos frecuentes son: calcificaciones intracerebrales, retraso del crecimiento intrauterino, microcefalia e hidrocefalia, hepatoesplenomegalia, ictericia, anemia y trombocitopenia.⁶⁻⁸ El BBMB por rubéola suele presentarse en los primeros días de vida, pero existe un caso comunicado en el que las lesiones cutáneas aparecieron a los 3 meses de vida, posibilitando el diagnóstico retrospectivo de SRC.^{9,10} Clínicamente se presenta con máculo-pápulas congénitas, violáceo-azuladas, que corresponden a focos de eritropoyesis dérmica (Figura 1). Teniendo la sospecha clínica, el diagnóstico se confirma con la presencia de anticuerpos IgM contra rubéola en el



Figura 1.

Rubeóla congénita: máculas, pápulas, placas y nódulos violáceos en el cuero cabelludo, el rostro y el tronco.

recién nacido (RN) o títulos de IgG mayores a los de la madre.^{6,7}

Citomegalovirus

La infección por CMV es la infección congénita más frecuente en países desarrollados. La transmisión al feto se produce, en el embarazo, durante la primoinfección materna. En este caso, el 40% de los fetos se infecta y un 10% presenta síntomas al nacimiento; de estos el 50% presenta secuelas permanentes. Con menor frecuencia la infección es transmitida por mujeres previamente inmunizadas, que sufren una reactivación o reinfección viral. En este caso sólo el 1-2% de los fetos se infecta.^{11,12}

La infección sintomática en el recién nacido cursa con: hepatoesplenomegalia, ictericia, exantema petequeal y afectación del sistema nervioso central -SNC- (microcefalia, convulsiones, hipoacusia neurosensorial, coriorretinitis, hipotonía). La aparición de eritropoyesis extra-medular a nivel cutáneo, si bien es poco frecuente, resulta muy característica y se reconoce con pápulas purpúricas de entre 2 y 10 mm de diámetro, distribuidas en toda la superficie corporal.^{2,5,7,11,12} La mortalidad es de un 4% en los neonatos con compromiso hepático o cerebral.¹² El diagnóstico en el RN se realiza mediante el aislamiento del virus o la identificación del genoma viral por PCR en orina, sangre, saliva o líquido cefalorraquídeo, durante las primeras dos semanas de vida. Además, debe realizarse evaluación neurológica completa, hemograma, función hepática, punción lumbar, ecografía cerebral, fondo de ojo y potenciales evocados auditivos para evaluar la existencia de otros órganos y sistemas comprometidos.¹²

ARTÍCULO DE REVISIÓN “Blueberry muffin baby”

ROMINA PLAFNIK, MARGARITA LARRALDE

Los hallazgos dermatológicos son de gran importancia, ya que orientan el diagnóstico, permitiendo instaurar un tratamiento temprano para minimizar -en lo posible- las consecuencias.

Toxoplasmosis

La toxoplasmosis es una infección autolimitada de muy bajo riesgo en individuos inmunocompetentes. La infección puede ser intrauterina o posnatal. El riesgo global de transmisión vertical del parásito durante la infección materna es aproximadamente del 40%, pero se reduce de forma significativa con la administración de espiramicina. La transmisión del parásito de la madre al hijo sólo puede ocurrir durante la primoinfección y aumenta gradualmente con el progreso de la gestación.¹³

La mayoría de los neonatos infectados son aparentemente sanos y pueden presentar manifestaciones clínicas años después del nacimiento. El compromiso varía de acuerdo al grado de la lesión: hepatoesplenomegalia, adenomegalias, anemia, trombocitopenia, coriorretinitis, ceguera, hidrocefalia, calcificaciones intracerebrales, epilepsia, retraso mental o psicomotor. Entre las manifestaciones cutáneas descritas, se encuentran la ictericia y las lesiones secundarias a la trombocitopenia, como petequias y equimosis. Se describe también la presencia de lesiones máculopapulares difusas, lenticulares y violáceas o azuladas. Existen pocos casos publicados de BBMB que corresponderían a focos cutáneos de hematopoyesis extra-medular, secundarios a la anemia ya descrita (Figuras 2 y 3).^{2,5,7,13}



Figura 2.

Toxoplasmosis congénita: máculas eritemato-violáceas en el rostro.

El diagnóstico de toxoplasmosis es serológico. La IgG atraviesa la placenta y el título en el neonato, obtenido al nacimiento, generalmente coincide con el materno. Los títulos de IgG significativamente mayores o la presencia de IgM y/o IgA, que no

atravesan la placenta, son indicio de infección prenatal. Aún con estas pruebas negativas, el niño será considerado libre de infección recién cuando los títulos de IgG, supuestamente de origen materno, se hayan negativizado. La persistencia de IgG al año de vida confirma la infección prenatal.¹³



Figura 3.

Toxoplasmosis congénita: lesiones correspondientes a eritropoyesis dérmica en el tronco y las extremidades.

2. Por discrasias sanguíneas

La enfermedad hemolítica del RN, ya sea por incompatibilidad ABO o Rh, o por esferocitosis hereditaria, puede presentar eritropoyesis dérmica. La presencia de edema generalizado (*hidrops fetalis*), la prueba de Coombs positiva y el hallazgo de hiperbilirrubinemia conjugada orientan el diagnóstico etiológico de los niños con BBMB hacia estos trastornos.²

Incompatibilidad ABO

La enfermedad hemolítica del RN por incompatibilidad ABO es la más frecuente de todas las incompatibilidades de grupo sanguíneo entre la madre y el RN. Es una patología producida por isoanticuerpos. Estos anticuerpos (anti-A y anti-B) son naturales y se encuentran en el suero de casi todas las personas del grupo O. Su formación se produce, naturalmente, por estimulación con sustancias presentes en alimentos o bacterias; esto explicaría la posibilidad de un primer hijo (grupo A o B) afectado. La enfermedad hemolítica ABO tiende a ocurrir en madres con altos niveles de anticuerpos IgG, únicos capaces de atravesar la placenta. Su determinación directa es difícil y tanto la prueba de Coombs como la detección de anticuerpos por otros métodos tienen escaso valor predictivo de hemólisis. Se presenta aproximadamente en el 12% de los embarazos, aunque sólo en el 3% hay evidencia de sensibilización y en menos del 1% hay hemólisis significativa. Clínicamente el

ARTÍCULO DE REVISIÓN “Blueberry muffin baby”

ROMINA PLAFNIK, MARGARITA LARRALDE

presenta una ictericia precoz, en general de poca intensidad, que aparece en las primeras 24-36 horas. No hay palidez o, si existe, es ligera. La hepatoesplenomegalia es mínima o está ausente y raramente ocurre *hidrops fetalis*. El *kernicterus* es excepcional y es posible que se presente una anemia tardíamente. Los cuadros clínicos más severos pueden acompañarse de eritropoyesis dérmica.^{14,15} El tratamiento, en general, es la fototerapia, aunque en los casos más severos puede ser necesaria la exanguinotransfusión.^{14,15}

Incompatibilidad Rh

La enfermedad hemolítica por Rh es rara en el primer embarazo de una mujer Rh (-) que involucre a un feto Rh (+). Sin embargo, la probabilidad de tener un feto afectado aumenta con cada embarazo. El primero generalmente se caracteriza por la sensibilización materna a los glóbulos rojos fetales. Este tipo de enfermedad se observa en el período posnatal inmediato y es la forma más frecuente de isoimmunización al factor Rh (60-70% de los casos). La ictericia es rápidamente progresiva y puede poner en peligro la integridad del SNC del recién nacido, ya que las hiperbilirrubinemias indirectas muy elevadas son responsables del cuadro neurológico denominado *kernicterus* (el cual consiste en la impregnación de los núcleos de la base). El cuadro clínico es similar al de otras incompatibilidades, pero suele ser más severo.

El tratamiento indicado es la luminoterapia y, en ciertos casos, la exanguinotransfusión.¹⁶

Esferocitosis hereditaria

La esferocitosis hereditaria es la anemia hemolítica más frecuente en el mundo, con una prevalencia de 1:2.000. No obstante, la cifra seguramente es mayor porque no se tienen en cuenta los portadores asintomáticos. Mientras en un 75% de los casos es de herencia autosómica dominante, en el resto corresponde a formas recesivas o mutaciones espontáneas.¹⁷

Se produce por un defecto intrínseco de las proteínas del citoesqueleto de la membrana eritrocitaria, lo que provocaría un aumento de la fragilidad osmótica de los eritrocitos.¹⁷

Clínicamente se puede observar desde el estado de portador asintomático hasta pacientes que desarrollan anemia hemolítica crónica. En las formas más severas, el compromiso se manifiesta desde el nacimiento, fundamentalmente con ictericia y anemia hemolítica, y en algunas ocasiones con la presencia de lesiones, maculares o nodulares, eritematosas o violáceo-azuladas que representan focos de hematopoyesis extramedular (Figura 4).^{17,18}

El diagnóstico se realiza a través de la observación

de esferocitos en el frotis de sangre periférica y se confirma mediante la prueba de fragilidad de eritrocitos en un medio osmótico con cloruro de sodio hipertónico.^{17,18}

El tratamiento es la esplenectomía.^{17,18}

Enfermedad hemolítica por antiCw

Existe una comunicación de BBMV en un neonato por una incompatibilidad debida a la presencia de AntiCw. Ésta es una proteína de superficie de la membrana de los glóbulos rojos, presente en el 1% de la población.²⁰



Figura 4.

Esferocitosis: mácula eritematosas discretas en mejillas.

Enfermedad hemolítica por antiCw

Existe una comunicación de BBMV en un neonato por una incompatibilidad debida a la presencia de AntiCw. Ésta es una proteína de superficie de la membrana de los glóbulos rojos, presente en el 1% de la población.²⁰

B.BBMB debido a infiltración dérmica por procesos neoplásicos

Cuando el BBMB se presenta en el contexto de una neoplasia, también puede deberse a la eritropoyesis dérmica para compensar una anemia asociada a la neoplasia. Sin embargo, en la mayoría de los pacientes, las lesiones cutáneas se deben a la infiltración cutánea por células neoplásicas, por lo que algunos autores prefieren denominar a este cuadro “blueberry muffin baby-like”. Debido a la apariencia clínica indistinguible (de no mediar el estudio histopatológico cutáneo y otros estudios complementarios), se han incluido a estos eventos

ARTÍCULO DE REVISIÓN “Blueberry muffin baby”

ROMINA PLAFNIK, MARGARITA LARRALDE

dentro de las causas de BBMB.^{1,2}

Existen casos publicados de BBMB relacionados con neoplasias, como neuroblastoma, rhabdomyosarcoma, leucemia congénita, histiocitosis a células de Langerhans y, menos frecuentemente, melanoma.^{1,2,4,21-26}

Neuroblastoma

El neuroblastoma es un tumor maligno neuroendocrino derivado de las células de la cresta neural de la glándula adrenal o de los ganglios simpáticos. Es el cáncer más frecuente en los RN (28 a 39%) y representa entre el 8 y 10% de los cánceres en la infancia.⁴ El 85% de los casos ocurre en los primeros 5 años de vida, siendo los 2 años la edad media de presentación.¹ En el período neonatal, la localización más frecuente del neuroblastoma es el retroperitoneo.⁴ En un 50 a 70% de los casos presenta, en el momento del diagnóstico, diseminación a ganglios linfáticos, médula ósea, hueso, hígado y menos frecuentemente piel.^{1,4} En los casos neonatales, las metástasis se localizan con mayor frecuencia en la piel y los huesos. La afección cutánea en estos casos es diez veces más frecuente que en otros grupos etarios, mientras que el compromiso hepático ocurre en el 65%.^{1,2,4}

Las lesiones cutáneas son nódulos violáceo-azulados que, al ser frotados, se blanquean y desarrollan un halo de eritema característico. Este fenómeno se explica por la liberación local de catecolaminas y, en general, dura menos de 60 minutos. Otra manifestación cutánea del neuroblastoma es la equimosis periorbitaria, hallazgo conocido como “ojos de mapache” debido a la infiltración de los tejidos blandos y hueso periorbitario. Por la alteración en la inervación simpática del iris puede presentarse con heterocromía del iris.

Para diagnosticar el tumor primario se debe tener un alto índice de sospecha clínica. Entre el 75 y el 90% de los pacientes afectados tiene aumento de catecolaminas y sus metabolitos en orina (ácido vainillil-mandélico y homovanílico). Histológicamente el aspecto clásico de las metástasis cutáneas consiste en la presencia, a nivel de la dermis, de nidos densos de células redondas, pequeñas e inmaduras, separadas por ovillos fibrilares. Las células tumorales se disponen, a menudo, formando pseudo-rosetas que rodean un centro fibrilar rosado. El pronóstico de los lactantes con neuroblastoma es mejor que en niños mayores, con una supervivencia aproximada del 80% a los 5 años.^{1,2,4}

Leucemia congénita

La leucemia es la segunda enfermedad maligna más frecuente en la infancia.¹ La leucemia congénita (LC) es aquella que se presenta desde el na-

cimiento hasta la cuarta semana de vida y sólo representa el 3% de todas las leucemias en pediatría.^{1,21,24} Las formas más comunes de LC son la mielomonocítica y la monocítica. El diagnóstico se realiza por la presencia de leucocitos inmaduros en sangre periférica, en ausencia de otra causa de reacciones leucemoides (como infecciones congénitas y eritroblastosis fetal), y por la ausencia de alteraciones cromosómicas asociadas a hematopoyesis inestable.¹ La infiltración cutánea por células leucémicas (leucemia cutis) es más frecuente en la LC que en la leucemia de niños o adultos. Ésta ha sido documentada en un 25 a 30% de los casos de LC, frente al 1-10% del resto.¹ La leucemia cutis puede ser la primera manifestación de la enfermedad y preceder en semanas o meses a la presencia de blastos en sangre periférica o médula ósea.^{1,21,24,26}

Las lesiones cutáneas fueron descritas inicialmente como “chloroma”, término que deriva del griego chloros, en referencia al color verdoso que ocasionalmente presentan.^{1,2} Las lesiones por infiltración cutánea son máculas (Figura 5), pápulas, o



Figura 5.

Leucemia congénita: máculas y pápulas purpúricas en tronco y glúteos.

ARTÍCULO DE REVISIÓN “Blueberry muffin baby”

ROMINA PLAFNIK, MARGARITA LARRALDE

nódulos (Figura 6), firmes e indoloros, de 0,2 a 5 cm de diámetro, de color azul, rojo o marrón.^{1,26} Se acompañan de lesiones en la mucosa oral en el 1%



Figura 6.

Leucemia congénita: nódulo violáceo en muslo izquierdo.

de los casos.¹ Histológicamente corresponden a un infiltrado dérmico de células leucémicas, con disposición perivascular, ubicadas entre los haces de colágeno (Figuras 7 y 8).

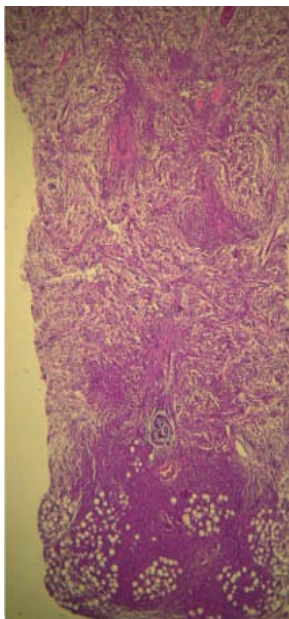


Figura 7.

Leucemia congénita, biopsia de piel: se observa, en dermis media y profunda, un denso infiltrado de células blásticas con disposición perivascular (H&E,10x).

Existen publicaciones de neonatos que presentaron leucemia cutis sin compromiso leucémico en sangre periférica y médula ósea. Incluso, se describe el caso de un neonato que presentó persistencia de las lesiones de leucemia cutis hasta los 7 meses de

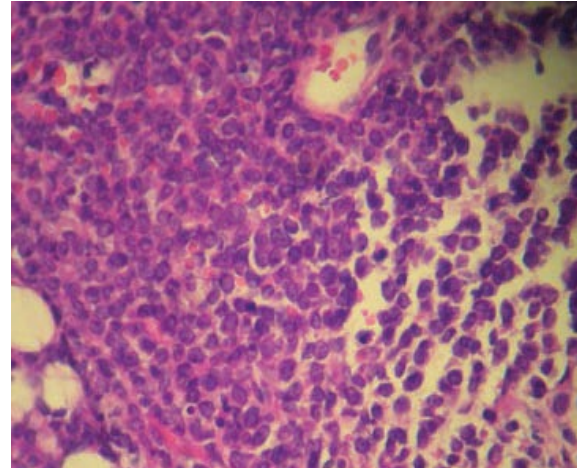


Figura 8.

Leucemia congénita: biopsia de piel: detalle de los blastos dérmicos (H&E, 40x).

vida, con 3 punciones de médula ósea normales, y que desarrolló focos pulmonares de infiltrados leucémicos a los 5 meses de vida, (por los cuales falleció, debido a insuficiencia respiratoria).²⁴

La LC es letal cuando no se administra el tratamiento adecuado. Éste consiste en la exanguinotransfusión dentro de las primeras 24 horas de vida y la administración de quimioterápicos para casos progresivos o recurrentes. También puede realizarse trasplante de médula ósea.^{1,24}

Merece un comentario el desarrollo de BBMB en pacientes con síndrome mieloproliferativo transitorio (SMPT). Éste ocurre en el contexto de un síndrome de Down y cursa con blastos de naturaleza clonal, hepatoesplenomegalia y lesiones cutáneas características. El cuadro resuelve espontáneamente, en 4 ó 5 meses, salvo en un 25% de los casos en los que evoluciona -en algún momento- a leucemia aguda. El SMPT se debe a una mutación del gen que codifica al factor de transcripción GATA1.²⁷

Rabdomiosarcoma

El rabdomiosarcoma es un tumor maligno de origen musculoesquelético. Es el tumor de partes blandas más frecuente en los niños y representa entre el 4 y 8% de los tumores sólidos malignos de la infancia. Existen tres subtipos histológicos: 1) embrionario, que incluye a la variante botrioides; 2) alveolar y; 3) pleomórfico (más común en adultos).^{1,25} El rabdomiosarcoma más frecuente es el embrionario y se presenta generalmente en niños menores de 6 años de edad. Por otro lado, el alveolar se observa en los niños mayores de dicha edad y representa alrededor del 20% de la totalidad de casos. Se observa más frecuentemente en la cabeza

ARTÍCULO DE REVISIÓN
“Blueberry muffin baby”

ROMINA PLAFNIK, MARGARITA LARRALDE

y el cuello, seguido por la región genitourinaria y las extremidades. Las metástasis más frecuentes son en ganglios linfáticos, pulmón, hueso y médula ósea. Las metástasis cutáneas son raras y se manifiestan como nódulos color piel, eritematosos o violáceos, de tamaño variable. Si bien el compromiso cutáneo suele deberse a metástasis, existen comunicaciones de localización cutánea primaria, así como también de compromiso en el primer mes de vida. Existe un caso descrito de un RN con fenotipo de BBMB y una masa abdominal, cuyo diagnóstico histológico confirmó que se trataba de un rhabdomyosarcoma alveolar.^{1,25}

El diagnóstico se realiza con la histopatología y se confirma con la inmunohistoquímica, en la cual las células tumorales se marcan con vimentina, desmina, actina y mioglobina.^{1,25}

El tratamiento consiste en cirugía, quimioterapia y radioterapia. Éstas se seleccionan y combinan según la localización y el tipo de tumor.^{1,25}

Histiocitosis a células de Langerhans congénita

Las histiocitosis a células de Langerhans (HCL) son un grupo de desórdenes que se caracterizan por la proliferación de histiocitos del tipo células de Langerhans en diferentes tejidos. La forma congénita de esta enfermedad (antes conocida como histiocitosis autoinvolutiva de Hashimoto-Pritzker) suele manifestarse como una forma de HCL, generalmente limitada a la piel, con una baja probabilidad de presentar compromiso multiorgánico (sin embargo, esto no exime de un seguimiento estricto en estos pacientes). Generalmente, involuciona espontáneamente hacia el año de vida.

Las lesiones cutáneas son morfológicamente variables y comprenden: placas eritematodescamativas, símil dermatitis seborreica resistente al tratamiento convencional, y pápulas o nódulos rojo amarillentos, únicos o múltiples, que pueden erosionarse y ulcerarse con la formación de costras.

La presencia de lesión cutánea única está descrita en el 25% de los casos de HCL congénitas.¹ Existe una publicación de un BBMB, en el que todos los otros diagnósticos fueron descartados y en la biopsia de las lesiones cutáneas se hallaron histiocitos en la dermis papilar, confirmándose que se trataba de células de Langerhans (inmunomarcación positiva para S100 y CD1a). Las lesiones de dicho paciente involucionaron a los 8 meses de vida. De todos modos, se continuó con el seguimiento clínico y los estudios complementarios para detectar infiltración en otros órganos (el cual, hasta los 2 años de vida, fue negativo).²²

Xantogranuloma juvenil diseminado congénito

El xantogranuloma juvenil (XGJ) es una entidad tumoral benigna de histiocitos no células de Langerhans, que se presenta más frecuentemente durante el primer año de vida e, incluso, desde el nacimiento (5-17%).^{1,28,29} Aunque afecta principalmente la piel, puede presentar compromiso extra-cutáneo (el más frecuente es el ocular y puede llevar a la pérdida irreversible de la visión).

Es la forma más común de histiocitosis de células no Langerhans y consiste usualmente en pápulas o nódulos, únicos o múltiples, de coloración rojo-amarillada a amarillo-anaranjada. Desde el punto de vista clínico, se lo clasifica en micronodular o macronodular. La primera es la forma de presentación más frecuente; sus lesiones son pápulas que miden de 2 a 5 mm de diámetro y se asocia a compromiso extra-cutáneo, principalmente oftalmológico (<1%), neurofibromatosis y, más raramente, a afectación del SNC, anemia y leucopenia. Un 20% de estos pacientes también puede presentar máculas café con leche. Por su parte, la forma macronodular o nodular es menos común. Las lesiones pueden medir de 5 a 20 mm de diámetro, son únicas o múltiples, rojo amorronadas o amarillentas, con telangiectasias en su superficie y mayor asociación de afectación visceral. Esta forma es más común en adultos, pero en ellos es rara la manifestación extra-cutánea. Las localizaciones más frecuentes de las lesiones del XGJ son la cara, el cuello, el cuero cabelludo, el tórax y las superficies extensoras de los miembros superiores. No obstante, pueden afectar cualquier sitio y, aunque es raro, puede haber compromiso de mucosas y piel de palmas o plantas.²⁹

El diagnóstico es clínico y se confirma con el estudio histológico. Las lesiones tempranas de XGJ presentan macrófagos monomorfos infiltrando la dermis, que se tornan espumosos en las lesiones maduras, mientras que en las lesiones crónicas las células gigantes con más de diez núcleos en la periferia, conocidas como células de Touton, aumentan en número. La inmunomarcación de estos histiocitos es positiva para CD68 y negativa para S100 y CD1a.²⁹

En el año 2009 se describió un caso con fenotipo de BBMB, en el que la biopsia confirmó un XGJ diseminado. El paciente presentó un tumor renal, en cuya biopsia se demostró también la presencia de células de Touton. Esto confirmó el compromiso renal. Se desconoce la evolución de las lesiones cutáneas de este paciente, así como también la del compromiso renal.²⁸

Tanto las lesiones cutáneas como las viscerales del XGJ involucionan en 1-6 años. Sin embargo, las

ARTÍCULO DE REVISIÓN
“Blueberry muffin baby”

ROMINA PLAFNIK, MARGARITA LARRALDE

Sin embargo, las primeras dejan hipopigmentación y leve atrofia de la piel afectada; esto no se cumple en las lesiones oculares, ya que éstas tienden a permanecer.²⁹

C. BBMB debido a lesiones vasculares

Debe tenerse en cuenta que ciertas lesiones vasculares del RN pueden presentarse clínicamente con lesiones muy difíciles de diferenciar del verdadero BBMB. A continuación, se comentan brevemente.

Hemangiomas múltiples

Se define por la presencia de cinco o más hemangiomas cutáneos. Puede asociarse o no a la presencia de hemangiomas viscerales, cuya localización más frecuente es el hígado. En el RN se manifiestan como máculo-placas, pálidas o azuladas, con finas telangiectasias, que a veces pueden simular un BBMB. Tanto la evolución clínica como la biopsia (de ser necesaria) confirman rápidamente el diagnóstico.¹

Hemangiopericitoma

Se origina a partir de células musculares lisas modificadas que se encuentran en íntimo contacto con los capilares y vénulas poscapilares. Se lo considera dentro del espectro de la miofibromatosis infantil y se manifiesta con nódulos firmes, únicos o múltiples, de 1 a 15 cm, de coloración rojo azulada. Suelen involucionar, pero hay casos en los que debe realizarse la escisión quirúrgica.¹

Linfangioendoteliomatosis multifocal

La linfangioendoteliomatosis multifocal con trombocitopenia es una entidad recientemente descrita. Los RN presentan en la piel máculas, pápulas y nódulos pequeños, rojo-amarillentos, que remedan un fenotipo de BBMB. Estos pacientes tienen sangrado digestivo secundario a la trombocitopenia. Las lesiones cutáneas son progresivas, aunque la trombocitopenia mejora con la edad.¹

Síndrome de Bean (“blue rubber bleb nevus syndrome”)

El síndrome de Bean es una entidad rara, esporádica o de herencia autosómica dominante, que consiste en la aparición de múltiples malformaciones vasculares venosas en la piel y el tracto digestivo. Las lesiones pueden aparecer desde el nacimiento o en los primeros años de vida. Existen tres formas de presentación clínica: 1) tumores rojo azulados en tetina de goma; 2) lesiones maculosas o papulosas azul negruzcas en cabeza de alfiler y; 3) tumores subcutáneos vasculares (los cuales tienen mayor riesgo de compromiso intestinal).

Las complicaciones -por compromiso gastrointes-

tinal- más frecuentes son la hemorragia digestiva, la intususcepción y el vólvulo intestinal. A pesar de que es raro, puede también presentar compromiso de otros órganos.¹

Glomangiomas

Los glomangiomas, actualmente llamados malformaciones venosas con células glómicas (MVCG) o malformaciones glomovenosas, son lesiones vasculares cutáneas benignas, cuya característica es la presencia de células de músculo liso modificadas (células glómicas) que rodean a canales venosos tortuosos. Se presentan clínicamente como lesiones nodulares o lesiones tipo placa, azuladas o rojo violáceas, por lo que deben ser diferenciadas de otras malformaciones vasculares. Se diferencian de las malformaciones venosas por no ser compresibles y por no cambiar de color con el ejercicio o la manipulación. Se encuentran presentes al nacimiento o aparecen durante los primeros años de vida. Se han descrito 3 variantes clínicas de esta entidad: solitaria, múltiple nodular y tipo placa o multifocal. En algunas de las formas múltiples y nodulares es posible observar, a través de la historia familiar, un patrón de herencia autosómico dominante. Algunas lesiones crecen y continúan apareciendo a lo largo de la vida, mientras que otras son de presentación tardía, aún en la edad adulta.¹ Las malformaciones glomovenosas estarían causadas por mutaciones en el gen de la glomulina, la cual tendría un rol muy importante en la diferenciación de las células musculares lisas de los vasos y en la morfogénesis vascular, especialmente en los vasos venosos cutáneos.

No existe una terapéutica específica. Algunas lesiones pueden ser extirpadas quirúrgicamente o tratadas con inyecciones de sustancias esclerosantes. Los láseres quirúrgicos, como el de dióxido de carbono o el de argón, también pueden ser utilizados.^{1,30}

Las formas congénitas múltiples deben tenerse en cuenta dentro de los diagnósticos diferenciales de BBMB.

CONCLUSIÓN

Dado que representa una manifestación clínica de patologías muy variadas, es importante conocer y reconocer esta entidad para iniciar un estudio exhaustivo y, así, arribar a la confirmación etiológica. Luego de un examen clínico completo, que servirá probablemente como orientador, deben estudiarse las causas de anemia (especialmente las enfermedades hemolíticas más frecuentes), las

ARTÍCULO DE REVISIÓN
"Blueberry muffin baby"

ROMINA PLAFNIK, MARGARITA LARRALDE

las infecciones congénitas (rubéola, sarampión, CMV y parvovirus, entre otras) y, en caso de que esto sea insuficiente, la biopsia de las lesiones cutáneas será fundamental, no sólo para corroborar si se trata de un foco de eritropoyesis dérmico, sino también para descartar neoplasias.

El BBMB representa un fenotipo de diversas entidades. La importancia de reconocerlas radica en que la mayoría son potencialmente graves y algunas fácilmente tratables, si son detectadas de manera temprana. De este modo, es posible evitar secuelas irreversibles o que puedan llevar al óbito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Holland KE, Galbraith SS, Drolet BA. Neonatal violaceous skin lesions: expanding the differential of the "blueberry muffin baby". *Adv Dermatol.* 2005; 21:153-92.
- Mehta V, Balachandran C, Lonikar V. Blueberry muffin baby: a pictorial differential diagnosis. *Dermatol Online J.* 2008; 14:8.
- Argyle JC, Zone JJ. Dermal erythropoiesis in a neonate. *Arch Dermatol.* 1981; 117:492-4.
- Domínguez LM, Aldama O, Alcaraz D, Rivelli V, Gorostiaga G, Aldama A. Neuroblastoma neonatal que se presentó como "blueberry muffin baby". *Dermatol Pediatr Lat.* 2009; 7:32-6.
- Bowden JB, Hebert AA, Rapini RP. Dermal hematopoiesis in neonates: report of five cases. *J Am Acad Dermatol.* 1989; 20:1104-10.
- Solórzano Santos F, López Kirwan A, Álvarez y Muñóz MT, Miranda Novales G, Gadea Álvarez T, Vázquez Rosales G. Síndrome de rubéola congénita en lactantes atendidos en un hospital pediátrico. *Gac Med Mex.* 2001; 137:105-9.
- Hendricks WM, Hu CH. Blueberry muffin syndrome: cutaneous erythropoiesis and possible intrauterine viral infection. *Cutis.* 1984; 34:549-51.
- Koklu E, Kurtoglu S, Akcakus M, Koklu S, Gunes T, Kose M. Blueberry muffin syndrome owing to congenital rubella: case report. *Ann Trop Paediatr.* 2006; 26:149-51.
- Vozza A, Tolone C, Carrano EM, Di Girolamo F, Santinelli R, Ascierio PA, et al. Late onset blueberry muffin syndrome following congenital rubella. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2003; 17:204-5.
- Altchech J, Bilkis M, Hualde G, Grinstein S. Rubéola congénita, un problema aún no resuelto en Argentina. *Arch Argent Pediatr.* 1999; 97:8-12.
- Gaffin JM, Gallagher PG. Blueberry muffin baby (extramedullary hematopoiesis) due to congenital cytomegalovirus infection. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2007; 161:1102-3.
- Baquero-Artigao F. Consenso de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica sobre el diagnóstico y el tratamiento de la infección congénita por citomegalovirus. *An Pediatr (Barc).* 2009; 71:535-47.
- Durlach R, Kaufer F, Carral L, Freuler C, Ceriotta M, Rodríguez M, et al. Consenso argentino de toxoplasmosis congénita. *Medicina (Buenos Aires).* 2008; 68:75-87.
- Villegas Cruz D, Durán Menéndez R, Dávila AA, López de Roux MR, Cortina L, Vilar Carro M, et al. Enfermedad hemolítica del recién nacido por incompatibilidad ABO. *Rev Cubana Pediatr.* 2007; 79:4-9.
- Covas M, Medina MS, Ventura S, Gamero D, Giuliano A, Esandi ME, et al. Enfermedad hemolítica por incompatibilidad ABO y desarrollo de ictericia grave en recién nacidos de término: factores predictivos precoces. *Arch Argent Pediatr.* 2009; 107:16-25.
- Mac Mahon J, Stevenson D, Oski F. Hiperbilirrubinemias no conjugadas. En: Tausch HW, Ballard, eds. *Tratado de neonatología de Avery Harcourt.* Madrid, España, 2001.
- Herrera García M, Estrada del Cueto M. Esferocitosis hereditaria: aspectos clínicos, bioquímicos y moleculares. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter.* 2002; 18:7-24.
- Vargas I, Messen H, Hubach K, García H. Esferocitosis hereditaria en el período del recién nacido. *Rev Chil Pediatr.* 1987; 58:61-5.
- Schwartz JL, Maniscalco WN, Lane AT, Currao WJ. Twin transfusion syndrome causing cutaneous erythropoiesis. *Pediatrics.* 1984; 74:527-9.
- Kadivar M, Samaee H, Hoseini A, Nourbakhsh Sh. Blueberry muffin rash in a patient with hemolytic disease of the newborn due to anti-Cw. *Iran J Med Sci.* 2007; 32:251-3.
- Bacchetta J, Douvillez B, Warin L, Girard S, Pagès MP, Rebaud P, Bertrand Y. Blueberry muffin baby and spontaneous remission of neonatal leukaemia. *Arch Pediatr.* 2008; 15:1315-9.
- Sankilampi U, Huikko-Tarvainen S, Kärjä V, Pirinen E, Naukarinen A, Hollmén A. Congenital Langerhans cell histiocytosis mimicking a "blueberry muffin baby". *J Pediatr Hematol Oncol.* 2008; 30:245-8.
- Shaffer MP, Walling HW, Stone MS. Langerhans cell histiocytosis presenting as blueberry muffin baby. *J Am Acad Dermatol.* 2005; 53:S143-6.
- Torrelo A, Madero L, Mediero IG, Baño A, Zambrano A. Aleukemic congenital leukemia cutis. *Pediatr Dermatol.* 2004; 21:458-61.
- Godambe SV, Rawal J. Blueberry muffin rash as a presentation of alveolar cell rhabdomyosarcoma in a neonate. *Acta Paediatr.* 2000; 89:115-7.

ARTÍCULO DE REVISIÓN
“Blueberry muffin baby”

ROMINA PLAFNIK, MARGARITA LARRALDE

-
26. Meuleman V, Degreef H. Acute myelomonocytic leukemia with skin localizations. *Dermatology*. 1995; 190:346-8.
27. Bastida Vilá P, Olivé Oliveras T, Díaz de Heredia Rubio C, Ortega Aramburu JJ. Transient neonatal myeloproliferative disorder in the absence of Down syndrome. *An Pediatr (Barc)*. 2004; 61:546-50.
28. Kolivras A, Theunis A, de Saint-Aubain N, Zelger B, Sass U, Dangoisse C, André J. Congenital disseminated juvenile xanthogranuloma with unusual skin presentation and renal involvement. *J Cutan Pathol*. 2009; 36:684-8.
29. Paller A, Mancini A. Histiocytoses and malignant skin diseases. En: Paller A, Mancini A, eds. *Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology*. Elsevier Saunders, Chicago, USA. 2006: p. 250-2.
30. Cordisco M, Larralde M, Castro C, Giachetti A. Glomangiomas, descripción de 9 casos. *Dermatol Pediatr Lat*. 2003; 1:14-7.
-

TRABAJO ORIGINAL | 16

Miliaria cristalina congénita: presentación de dos casos y revisión de la literatura

SILVINA JAIME
YANINA MOHR
MARÍA INÉS FAVIER
SANDRA GARCÍA
PATRICIA DELLA GIOVANNA

Sección Dermatología Pediátrica del Servicio de Dermatología,
Hospital Nacional A. Posadas, Buenos Aires, Argentina

Resumen

LA MILIARIA ES UN TRASTORNO COMÚN DE LAS GLÁNDULAS SUDORÍPARAS ECRINAS QUE SE CARACTERIZA CLÍNICAMENTE POR LA APARICIÓN DE VESÍCULAS RESULTANTES DE LA OBSTRUCCIÓN DEL CONDUCTO GLANDULAR. LA FORMA CONGÉNITA ES EXTREMADAMENTE INFRECIENTE Y EXISTEN SÓLO 4 CASOS PUBLICADOS EN LA LITERATURA. PRESENTAMOS A CONTINUACIÓN DOS PACIENTES EVALUADOS EN NUESTRO SERVICIO CON DIAGNÓSTICO DE MILIARIA CRISTALINA CONGÉNITA.

PALABRAS CLAVE: MILIARIA; MILIARIA CRISTALINA; MILIARIA CRISTALINA CONGÉNITA

Abstract

CONGENITAL MILIARIA CRYSTALLINA IS A COMMON DISORDER OF THE ECCRINE SWEAT GLANDS CLINICALLY CHARACTERIZED BY THE PRESENCE OF VESICLES RESULTING FROM THE GLANDULAR DUCT OBSTRUCTION. THE CONGENITAL FORM OF MILIARIA IS EXTREMELY RARE, WITH ONLY 4 CASES REPORTED IN THE LITERATURE. WE HEREIN REPORT 2 CASES OF CONGENITAL MILIARIA CRYSTALLINA EVALUATED AT OUR DEPARTMENT.

KEY WORDS: MILIARIA; MILIARIA CRYSTALLINA; CONGENITAL MILIARIA CRYSTALLINA

Dermatol Pediatr Lat. 2011; 9 (1): 16-9.

INTRODUCCIÓN

La miliaria cristalina forma parte de un conjunto de desórdenes producidos por la obstrucción del conducto de las glándulas sudoríparas ecrinas a distintos niveles. Generalmente ocurre en condiciones ambientales de calor y humedad.¹⁻⁶

Se pueden dividir en 3 grupos dependiendo del nivel de afectación glandular, a saber: 1) miliaria cristalina; 2) miliaria rubra; y 3) miliaria profunda (Gráfico 1).

La miliaria cristalina es la variante más superficial y se produce por la obstrucción del conducto glandular a nivel de la capa córnea, con la formación de vesículas subcórneas que determinan las características clínicas. La variante de miliaria rubra es intermedia y ocurre por la obstrucción ductal a nivel epidérmico, mientras que en la profunda dicha obstrucción se da a nivel de la unión dermo-

epidérmica.¹⁻⁶

Las milarias cristalina y rubra son relativamente frecuentes en niños; no obstante, su presentación congénita es rara y la patogénesis de dichas formas aún no fue dilucidada.¹⁻⁴

Correspondencia:

SILVINA JAIME
ARREGUI 6485, 5° A, CABA, BUENOS AIRES, ARGENTINA
CP: 1408
E-MAIL: silvinajaime@yahoo.com.ar

TRABAJO ORIGINAL

Miliaria cristalina congénita

SILVINA JAIME ET AL.

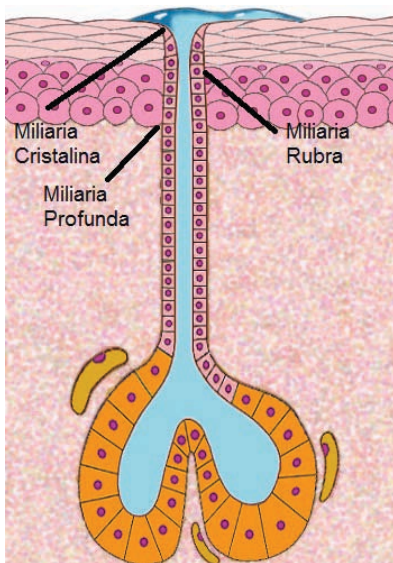


Gráfico 1.

Tipos de miliarias según el nivel de obstrucción del acrosiringio.

SERIE DE CASOS

Caso 1:

Recién nacido (RN) a término, de sexo masculino, con un peso adecuado para su edad gestacional (39 semanas/3.240 gr).

La madre, de 23 años, G4 C3, cursó embarazo con controles adecuados y sin complicaciones. Como antecedente, refirió fiebre de 48 h de evolución, 13 días antes del parto. Se programó una cesárea por el antecedente de una triple cesárea anterior.

El neonato debió ser ingresado a Terapia Intensiva



Figura 1.

Caso 1. Clínica: importante descamación con predominio a nivel del polo cefálico.

Neonatal al presentar distrés respiratorio transitorio, y requirió oxígeno por halo durante 24 h. Se realizaron dos hemocultivos y, con sospecha de sepsis, se le suministró ampicilina-gentamicina por vía endovenosa.

Se realizó una interconsulta con nuestro servicio. El neonato se encontraba afebril y con un excelente estado general. Al examen físico presentaba lesiones descamativas generalizadas con predominio en el polo cefálico y las extremidades (Figura 1). Se tomó una muestra de biopsia cutánea por punch, que mostró en la histopatología focos paraqueratósicos en relación con los acrosiringios (Figura 2), y así se confirmó la sospecha clínica de miliaria congénita. A partir de los resultados negativos de los cultivos, se suspendió la medicación antibiótica al cuarto día. El neonato no desarrolló nuevas lesiones y su dermatosis resolvió en 20-30 días.

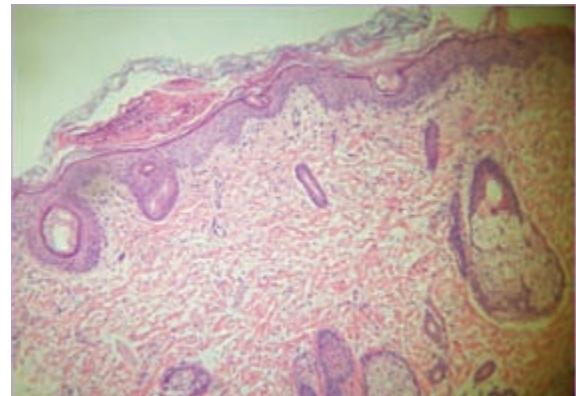


Figura 2.

Caso 1. Histopatología: focos paraqueratósicos en relación al acrosiringio (H&E, 10x).

Caso 2:

Recién nacido a término, hijo de madre primeriza, de sexo masculino y raza blanca, con un peso adecuado para su edad gestacional (37 semanas/ 2.885 gr).

La madre, de 23 años, cursó neumonía con requerimiento de asistencia respiratoria mecánica durante las dos semanas previas a la cesárea, coincidiendo con la pandemia de gripe H1N1 en agosto de 2009. Recibió oseltamivir y antibioticoterapia endovenosa. Presentó fiebre elevada 7 días antes del nacimiento del niño. Se realizó una cesárea programada por el estado grave de la madre, quien falleció a la semana de la intervención.

El RN fue trasladado a Terapia Intensiva Neonatal para observación. Al examen físico presentaba una dermatosis generalizada, consistente en vesículas de 1-3 mm, con predominio en polo cefálico (Figura 3) y compromiso de pliegues (Figura 4). Respetaba

TRABAJO ORIGINAL Miliaria cristalina congénita

SILVINA JAIME ET AL.

palmas, plantas y mucosas. En ningún momento se constató fiebre y el estado general del neonato era óptimo.

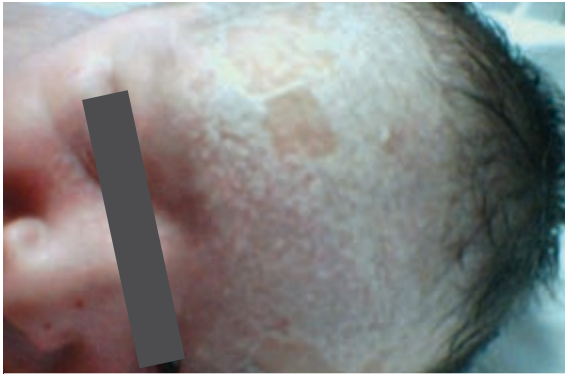


Figura 3.

Caso 2. Clínica: compromiso del polo cefálico.

Se realizaron dos hemocultivos, escarificación, estudio micológico directo y cultivo de las lesiones cutáneas. Todos resultaron negativos. La rutina de laboratorio fue normal y las serologías maternas (HIV, VDRL, Hepatitis B y Chagas) fueron negativas. El niño recibió ampicilina y gentamicina EV por 4 días y, ante los cultivos negativos, el tratamiento se suspendió de inmediato.



Figura 4.

Caso 2. Clínica: descamación en pliegues.

Teniendo en cuenta la clínica, la negatividad de los cultivos y de la escarificación-extendido de piel, así como el antecedente materno de fiebre elevada, se arribó al diagnóstico de miliaria cristalina congénita.

El neonato evolucionó favorablemente con desaparición de sus lesiones a los 20 días.

DISCUSIÓN

La miliaria puede presentarse en tres variantes clínicas dependiendo del sitio de obstrucción del conducto de las glándulas sudoríparas ecrinas. Esto produce la acumulación de sudor en la epidermis o en la dermis.

Se puede ver en todos los grupos etarios y en ambos sexos, sin predilección racial. Las formas de miliaria cristalina y rubra son las más frecuentes, sobre todo en condiciones ambientales de calor y humedad, y afectan especialmente a niños por la inmadurez de las glándulas.⁷

La miliaria cristalina es la forma más superficial. Se produce por la obstrucción del conducto sudoríparo ecrino en la capa córnea, determinando la formación de vesículas subcórneas. Clínicamente se caracteriza por la presencia de vesículas pequeñas, de 1-3 mm, no inflamatorias y asintomáticas. Generalmente se localizan en la cabeza, el tronco y los pliegues, y aparecen luego de una estadía en un ambiente cálido o de una fiebre elevada. Se rompen fácilmente y dejan una descamación fina superficial.

La miliaria rubra es intermedia y la obstrucción ocurre en la epidermis. Clínicamente se presenta con vesículas pequeñas o pápulo-vesículas no foliculares, eritematosas, localizadas en el tronco, el cuello y las áreas flexurales. Es frecuente en niños, bajo condiciones climáticas de calor y humedad importantes. Puede presentarse también con lesiones pustulosas (miliaria pustulosa).⁵

La forma profunda es más infrecuente. La obstrucción del conducto glandular se produce a nivel de la unión dermo-epidérmica y generalmente es precedida por varios episodios de miliaria rubra. Se presenta con pápulas asintomáticas y pálidas en el tronco. Afecta más comúnmente a los adultos que residen en regiones tropicales.^{2,4,5}

La patogénesis de la miliaria no está aún completamente dilucidada. El evento inicial es la formación de un tapón queratósico en la desembocadura del conducto de la glándula sudorípara ecrina.² Algunos autores postulan una obstrucción funcional o ultraestructural que produce el daño del acrosir-

TRABAJO ORIGINAL
Miliaria cristalina congénita

SILVINA JAIME ET AL.

gio y los tapones queratósicos serían parte de un proceso reparativo que perpetúa clínicamente la miliaria. Otros trabajos plantean que podrían ser bacterias -o sus toxinas- las causantes del daño en las células luminales; sin embargo, esto no ha podido demostrarse.^{8,9}

En nuestros casos de miliaria cristalina congénita, al igual que en el paciente publicado por Arpey et al.², llama la atención la presencia de fiebre materna previa al nacimiento, hecho que podría haber creado un ambiente favorable para el desarrollo de la miliaria cristalina.

La histopatología de esta forma de miliaria pone en evidencia la presencia de vesículas subcórneas con neutrófilos que guardan relación de continuidad con el acrosiringio. Sobre este último se observan tapones queratósicos.⁶

Es importante hacer el diagnóstico diferencial con

otras patologías vésico-ampollares del RN, tales como infecciones (herpes, candidiasis congénita, sífilis, síndrome de piel escaldada estafilocócica), epidermolisis ampollar, melanositis pustular transitoria e incontinencia pigmenti, entre otras.

Al tratarse de una condición benigna y autolimitada, el tratamiento es sintomático y se debe colocar al paciente en un ambiente fresco. En general, esta medida es suficiente para observar una mejoría de las lesiones en aproximadamente 7 días.

La miliaria cristalina congénita es una condición poco frecuente y hasta la actualidad sólo existen 4 casos publicados en la literatura.¹⁻⁴ Esto nos motivó a comunicar estos dos neonatos con dicha patología, que no obstante ser benigna, plantea diagnósticos diferenciales importantes, con evoluciones diferentes y tratamientos específicos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Straka BF, Cooper PH, Greer KE. Congenital miliaria crystallina. *Cutis*. 1991; 47:103-6.
2. Arpey CJ, Nagashima-Whalen LS, Chren MM, Zaim MT. Congenital miliaria crystallina: case report and literature review. *Pediatr Dermatol*. 1992; 9:283-7.
3. Haas N, Henz BM, Weigel H. Congenital miliaria crystallina. *J Am Acad Dermatol*. 2002; 47:S270-2.
4. Rodríguez-Camelo G, Tijerina-Torres C, Rodríguez-Balderrama I, Rodríguez-Bonito R. Miliaria congénita: informe de un caso en recién nacido prematuro. *Medicina Universitaria*. 2009; 11:267-9.
5. Allevato M. Miliaria. *Act Terap Dermatol*. 2004; 27:292.
6. Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the skin. Lever WF, Schaumburg-Lever G, eds, 7th ed. JB Lippincott, Philadelphia, 1990: pp. 114.
7. Wenzel FG, Horn TD. Nonneoplastic disorders of the eccrine glands. *J Am Acad Dermatol*. 1998; 38:1-17.
8. Sulzberger MB, Harris DR. Miliaria and anhidrosis. 3. Multiple small patches and the effects of different periods of occlusion. *Arch Dermatol*. 1972; 105:845-50.
9. Henning DR, Griffin TB, Maibach HI. Studies on changes in skin surface bacteria in induced miliaria and associated hypohidrosis. *Acta Dermatol Venereol*. 1972; 52:371-5.

COMUNICACIÓN DE CASOS | 20

Dermatosis pustular erosiva del cuero cabelludo de una niña

ALICIA ROSITTO
CAROLINA BELLO
CARLOTA GÓMEZ PERAL
ANA GARONE
RICARDO DRUT

Hospital Interzonal de Agudos Especializado en
Pediatria "Sor Maria Ludovica", La Plata, Buenos Aires, Argentina

Resumen

LA DERMATOSIS PUSTULAR EROSIVA DEL CUERO CABELLUDO ES UNA ERUPCIÓN PUSTULAR IDIOPÁTICA QUE SE HA ASOCIADO AL TRAUMA FÍSICO, QUIRÚRGICO O A TRATAMIENTOS MÉDICOS. SE PRESENTA UNA NIÑA QUE DESARROLLA ESTE CUADRO COMO CONSECUENCIA DEL TRAUMA QUIRÚRGICO PROVOCADO POR EL DRENAJE DE MÚLTIPLES ABSCESOS EN EL CUERO CABELLUDO.

PALABRAS CLAVE: CUERO CABELLUDO; DERMATOSIS PUSTULAR EROSIVA

Abstract

EROSIVE PUSTULAR DERMATOSIS OF THE SCALP IS CHARACTERIZED BY IDIOPATHIC PUSTULAR ERUPTION OFTEN TRIGGERED BY PHYSICAL, MEDICAL OR SURGICAL TRAUMA. WE PRESENT A GIRL OF 6 YEARS OF AGE THAT DEVELOPED THIS DISEASE AS A CONSEQUENCE OF SURGICAL TRAUMA AFTER MULTIPLE SCALP ABSCESSSES DRAINAGE.

KEY WORDS: EROSIVE PUSTULAR DERMATOSIS; SCALP

Dermatol Pediatr Lat. 2011; 9 (1): 20-3.

INTRODUCCIÓN

La dermatosis pustular erosiva del cuero cabelludo (DPECC) es un desorden idiopático inicialmente referido por Burton en 1977 y Pye en 1979.¹ Los primeros casos publicados la definen como una erupción pustular crónica en el cuero cabelludo de pacientes adultos, de causa desconocida e histología inespecífica.^{2,3}

CASO CLÍNICO

Niña de 6 años de edad, derivada por el servicio de Cirugía para seguimiento posterior al drenaje quirúrgico de múltiples abscesos en el cuero cabelludo.

Sin antecedentes personales ni familiares de importancia. Como antecedente de la enfermedad actual refiere una picadura de mosquito infectada

en la zona retroauricular y luego la formación de abscesos. Recibió antibióticos orales y endovenosos que no se pudieron determinar. Por la falta de respuesta, fue derivada al servicio de Cirugía de nuestro hospital donde se interpretó el cuadro como abscesos múltiples de cuero cabelludo por *Staphylococcus aureus* meticilino resistente de la comunidad (SAMRC). Se drenaron quirúrgicamente todos los abscesos y recibió cefazolina y clindamicina por vía endovenosa durante 48 horas, reemplazándose luego por trimetoprima-sulfametoxazol (TMS) por vía oral, a dosis de 10 mg/kg/d, durante 14 días.

Recibimos a la niña en el curso de las 24 horas posteriores a dicha práctica quirúrgica. Al examen físico observamos heridas cortantes, de 1 a 2 cm, profundas, correspondientes a los sitios de drenaje quirúrgico de los abscesos (Figura 1).

Correspondencia:

ALICIA ROSITTO
CALLE 35, N° 329, LA PLATA, BUENOS AIRES, ARGENTINA
CP: 1900
E-MAIL: rosittoalicia@yahoo.com.ar

COMUNICACIÓN DE CASOS Dermatosis pustular erosiva

ALICIA ROSITTO ET AL.



Figura 1.

Heridas profundas en cuero cabelludo secundarias al drenaje quirúrgico de abscesos.



Figura 2.

A los 5 meses presenta zona ulcerada de bordes netos, indolora, rodeada de pústulas, costras y áreas erosionadas en la periferia de la úlcera con vainas de tejido de granulación rodeando los tallos pilosos.

Además del diagnóstico planteado -abscesos del cuero cabelludo por SAMR- consideramos a la tiña de cuero cabelludo/querion de Celso dentro de los diagnósticos diferenciales.

Un examen micológico directo del cuero cabelludo, realizado previo a la internación, mostró elementos filamentosos, resultando el cultivo negativo. El estudio bacteriológico de los abscesos fue positivo para *Staphylococcus aureus* meticilino resistente (SAMR). Se le indicaron curas húmedas permanentes con borato de sodio al 6‰ y griseofulvina oral a 20 mg/kg/día que recibió por 4 meses. A pesar del tratamiento antibiótico y antifúngico observamos la aparición de nuevas pústulas y pequeñas áreas erosionadas.

Al cabo de este período, por la evolución tórpida, nos replanteamos los diagnósticos y se solicitó un nuevo laboratorio cuyos resultados mostraron una hemoglobina de 7gr/dl que se interpretó como anemia posiblemente secundaria al sangrado y las erosiones actuales. Se inició tratamiento con sulfato ferroso oral, 3 mg/kg/d.

La evaluación inmunológica descartó deficiencia inmune quedando medicada con TMS a dosis de mantenimiento de 5 mg/kg/d, la cual se prolongó durante un año.

A los 5 meses de tratamiento presentaba una zona ulcerada de bordes netos, indolora, rodeada de pústulas y costras, áreas erosionadas en la periferia de la úlcera con vainas de tejido de granulación rodeando los tallos pilosos y zonas de alopecia cicatrizal (Figura 2).

La histopatología de piel correspondiente al borde de la lesión ulcerosa mostró una colección abscedada con estructuras pilosas incluidas. Una segunda muestra, en la que se incluía un tallo piloso, reveló epidermis con zonas de hiperqueratosis y

exocitosis de elementos inflamatorios. En la dermis había células inflamatorias y múltiples células multinucleadas de cuerpo extraño. Los diagnósticos de ambas biopsias fueron de dermatitis abscedada y dermatitis crónica con granuloma de cuerpo extraño respectivamente (Figura 3).

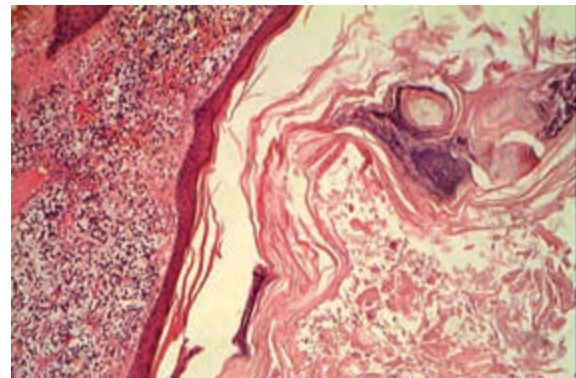


Figura 3.

Dermatitis crónica con granuloma de cuerpo extraño (H&E, 100X).

A los ocho meses de iniciado el cuadro, se observó mejoría de la anemia y de las lesiones, con pocas zonas de alopecia cicatrizal (Figura 4).

A los dieciocho meses presentó pequeñas zonas de alopecia cicatrizal en cuero cabelludo y cabello normal.

COMUNICACIÓN DE CASOS

Dermatosis pustular erosiva

ALICIA ROSITTO ET AL.



Figura 4.

A los 8 meses de iniciado el cuadro se observa mejoría clínica con pocas zonas de alopecia cicatrizal.

CONCLUSIÓN

Los pacientes con DPECC presentan áreas erosionadas, pústulas y costras que, al removerlas, revelan un material seropurulento. Las lesiones evolucionan lentamente dejando alopecia cicatrizal. Al mismo tiempo que unas áreas van curando, se comprometen otras adyacentes. La localización habitual es el cuero cabelludo, pero también puede afectarse la cara.⁴

La histología es inespecífica, con áreas de paraqueratosis o hiperqueratosis y otras con atrofia o erosión de la epidermis. En la dermis, se aprecia un infiltrado inflamatorio que se dispone en parches o en forma difusa y está constituido por linfocitos y células plasmáticas. Se refieren ocasionales células gigantes de cuerpo extraño próximas a los remanentes de las estructuras pilosebáceas destruidas por el proceso inflamatorio.⁴

La formación de pústulas sugiere una posible causa infecciosa. Múltiples microorganismos (incluidos el *S. aureus*, *S. epidermidis*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Proteus mirabilis*, *S. aureus coagulasa negativo*, *Candida albicans*, *Candida parapsilosis* y *Aspergillus ochraceus*) han sido cultivados en los sitios afectados. La falta de respuesta a los antibióticos y antimicóticos llevó a considerar a la presencia de estos microorganismos como el resultado de una

colonización secundaria.⁵⁻⁷

El antecedente de un trauma quirúrgico, el trasplante de piel, el tratamiento tópico de queratosis actínicas, la infección por el virus herpes zoster y el daño actínico se vinculan con esta dermatosis.^{5,8}

Los únicos casos infantiles descritos corresponden a recién nacidos con antecedente de *caput succedaneum*.⁹

La DPECC también se describe asociada a trastornos autoinmunes, que incluyen a la artritis reumatoidea, la hepatitis autoinmune, la tiroiditis de Hashimoto y la arteritis de Takayasu.¹⁰ Algunos autores especulan que la vinculación entre la injuria física y la autoinmunidad radica en que ésta última favorecería la producción de autoanticuerpos contra antígenos cutáneos, lo que conduciría a una respuesta inflamatoria secundaria. La formación de anticuerpos no ha sido confirmada, pero sí la respuesta a los antiinflamatorios aplicados localmente.¹¹

En nuestro caso la mejoría clínica de las lesiones podría haber estado influenciada por la resolución de la anemia, y por efecto de la quimioprofilaxis con TMS para evitar una infección secundaria. Esto nos llevó a plantearnos la hipótesis de la relación entre la anemia y la evolución tórpida de esta paciente.

Los diagnósticos diferenciales incluyen a aquellas enfermedades dermatológicas que pueden cursar con pústulas.

La foliculitis decalvante se caracteriza por una foliculitis pustulosa que provoca alopecia cicatrizal. Muchos de los pelos que sobreviven se agrupan en penachos (foliculitis en penacho), por lo general se cultiva el *Staphylococcus aureus* y suelen ser de utilidad los antibióticos sistémicos, en particular combinados con rifampicina.¹¹ La falta de respuesta a los antibióticos junto a la presencia de costras y el antecedente previo de trauma es lo que diferencia a nuestro caso de esta entidad.

La celulitis disecante del cuero cabelludo (*perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens*) se da en individuos de raza negra entre los 20 y 30 años. Comienza con nódulos inflamatorios profundos sobre el occipucio que coalescen y forman trayectos fistulosos por donde drena material purulento. Se han aislado diversos microorganismos, entre ellos estreptococos, estafilococos y pseudomonas. Si bien los antibióticos sistémicos y los corticoides intralesionales a veces son útiles, la evolución es lenta y las recaídas son frecuentes.^{11,12}

En nuestro caso, por un examen micológico directo positivo que portaba la paciente uno de los diagnósticos diferenciales planteados fue el de tiña de cuero cabelludo en su forma inflamatoria o querion de Celso. El cultivo micológico negativo y la

COMUNICACIÓN DE CASOS
Dermatosis pustular erosiva

ALICIA ROSITTO ET AL.

falta de respuesta al tratamiento con griseofulvina a 20 mg/kg/día durante 4 meses nos llevó a desestimar esta posibilidad. Por otro lado, la presencia de importantes heridas debidas al drenaje quirúrgico y el diagnóstico de abscesos múltiples bacterianos nos limitaron la opción del tratamiento con prednisona oral de un posible querion.

Otra entidad a ser considerada en estos pacientes es el pioderma gangrenoso (PG). Se estima que un 4% de los PG ocurre en niños. Las lesiones pueden ser ulcerativas, ampollares, pustulosas o vegetantes, y progresan con rapidez. El dolor es intenso y desproporcionado con respecto a su aspecto clínico. A menudo se da en niños con una enfermedad sistémica asociada (arteritis de Takayasu, alteración de la función leucocitaria, traqueitis necrotizante, neumonía, enfermedad de Crohn, HIV). La histopatología de las lesiones del PG es inespecífica y las muestras tomadas del centro de las mismas muestran una intensa infiltración neutrofílica, mientras que las de la periferia exhiben un

infiltrado mixto o predominantemente linfocítico.^{13,14}

Otros diagnósticos diferenciales de la DPECC incluyen: pénfigo vulgar, pénfigo foliáceo, penfigoide cicatrizal, carcinoma de células escamosas, foliculitis bacteriana, eccema impetiginizado, psoriasis pustulosa, dermatosis pustular subcórnea y dermatitis artefacta.^{4,12,15}

Las cremas con tacrolimus y el calcipotriol han sido propuestas como medicaciones alternativas, en reemplazo de los corticoides locales, para evitar la atrofia cutánea con el uso a largo plazo en el tratamiento de estos pacientes.^{1,4}

Es de destacar que la DPECC es una entidad poco frecuente que debería considerarse frente a cuadros de dermatosis pustulosas recurrentes y refractarias a los tratamientos convencionales.

Nuestro caso es el primero registrado en una niña luego del período neonatal y destacamos al trauma quirúrgico como desencadenante.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Marzano AV, Ghislanzoni A, Zaghis A, Spinelli D, Crosti C. Localized erosive pustular dermatosis of the scalp at the site of a cochlear implant: successful treatment with topical tacrolimus. *Clin Exp Dermatol.* 2008; 34:157-9.
2. Drouin CA, Cloutier RA. Recurrence of erosive pustular scalp dermatosis after a skin graft. *Ann Dermatol Venereol.* 1999; 126:335-8.
3. Grattan CE. Erosive pustular dermatosis of the scalp following zoster ophthalmicus. *J R Coll Gen Pract.* 1988; 38:470-1.
4. Van Exel CE, English JC 3rd. Erosive pustular dermatosis of the scalp and nonscalp. *J Am Acad Dermatol.* 2007; 57:S11-4.
5. Goulden V, Layton AM, Cunliffe WJ. Erosive pustular dermatosis of the scalp secondary to synthetic fibre implantation. *J R Soc Med.* 1994; 87:741.
6. Layton AM, Cunliffe WJ. Erosive pustular dermatosis of the scalp following surgery. *Br J Dermatol.* 1995; 132:472-3.
7. Grattan CE, Peachey RD, Boon A. Evidence for a role of local trauma in the pathogenesis of erosive pustular dermatosis of the scalp. *Clin Exp Dermatol.* 1988; 13:7-10.
8. Shall L, Shuttleworth D. Erosive pustular dermatosis of the scalp presenting as herpes zoster. *BJM.* 1988; 297:1636.
9. Siegel DH, Holland K, Phillips RJ, Drolet BA, Esterly NB, Frieden IJ. Erosive pustular dermatosis of the scalp after perinatal scalp injury. *Pediatr Dermatol.* 2006; 23:533-6.
10. Watanabe S, Takizawa K, Hashimoto N, Ishibashi Y. Pustular dermatosis of the scalp associated with autoimmune diseases. *J Dermatol.* 1989; 16:383-7.
11. Mastroianni A, Cota C, Ardigò M, Minutilli E, Berardesca E. Erosive pustular dermatosis of the scalp: a case report and review of the literature. *Dermatology.* 2005; 211:273-6.
12. Sehgal VN, Srivastava G, Bajaj P. Cicatricial (scarring) alopecia. *Int J Dermatol.* 2001; 40:241-8.
13. Powell F, Hackett B. Piodermia gangrenosa. En: Wolff K, Goldsmith L, Katz S, Fitzpatrick, eds. *Dermatología en Medicina General.* Editorial Panamericana, Buenos Aires, 2009: pp. 296-302.

COMUNICACIÓN DE CASOS **24**

Malformación vascular capilar extensa asociada a defecto terminal transverso de la extremidad. Descripción de una nueva asociación

MARÍA SOLEDAD ZEGPI
CONSUELO CÁRDENAS

Departamento de Dermatología, Pontificia Universidad Católica de Chile, Chile

CONSTANZA DEL PUERTO

Estudiante Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile, Chile

Resumen

PACIENTE DE TRES AÑOS DE EDAD QUE NACIÓ CON UNA MALFORMACIÓN VASCULAR CAPILAR (MVC) EXTENSA, DEL TIPO MANCHA EN VINO DE OPORTO O NEVUS FLAMMEUS, EN HEMITÓRAX Y BRAZO DERECHO ASOCIADA A AGENESIA DISTAL DE DICHA EXTREMIDAD. EL NIÑO FUE UN RECIÉN NACIDO DE 39 SEMANAS, SIN PATOLOGÍAS DEL EMBARAZO, COMPLICACIONES PERINATALES NI CONSUMO MATERNO DE DROGAS O FÁRMACOS. AL NACER SE ESTUDIÓ LA ALTERACIÓN MUSCULOESQUELÉTICA CON RADIOGRAFÍA QUE MOSTRÓ HIPOPLASIA RADIOCUBITAL Y AGENESIA DE LOS HUESOS DEL CARPO ASÍ COMO DE LOS RESTANTES HUESOS DE LA MANO. SE REALIZÓ BÚSQUEDA DE OTRAS MALFORMACIONES LA QUE FUE NEGATIVA. EVALUADO POR GENETISTA, SE DESCARTÓ GENOPATÍA. EL DIAGNÓSTICO DEFINITIVO FUE DE DEFECTO TERMINAL TRANSVERSO ASOCIADO A MVC GIGANTE. EL PACIENTE PRESENTÓ CRECIMIENTO PONDOESTADURAL ADECUADO Y DESARROLLO PSICOMOTOR NORMAL. LAS MALFORMACIONES VASCULARES PUEDEN ASOCIARSE A DIVERSAS MALFORMACIONES MUSCULOESQUELÉTICAS. EN TÉRMINOS GENERALES, LAS MALFORMACIONES VENOSAS PUEDEN ASOCIARSE A ALTERACIONES DEL CRECIMIENTO DE LA EXTREMIDAD Y LAS MALFORMACIONES CAPILARES A HIPERTROFIA. SIN EMBARGO, NO EXISTEN DESCRIPCIONES DE CASOS DE MALFORMACIONES VASCULARES COEXISTENTES CON AGENESIA DE LA EXTREMIDAD, POR LO QUE CREEMOS QUE ÉSTA ES UNA NUEVA ASOCIACIÓN QUE REQUIERE MAYOR ESTUDIO.

PALABRAS CLAVE: FOCOMIELIA; MALFORMACIÓN VASCULAR CAPILAR; MANCHA EN VINO DE OPORTO

Abstract

WE REPORT A CASE OF A THREE YEARS OLD BOY THAT WAS BORN WITH AN EXTENDED CAPILLARY MALFORMATION (CM), OF THE PORT-WINE STAIN OR NEVUS FLAMMEUS TYPE, THAT COVERED HIS RIGHT ARM, SHOULDER AND HEMITHORAX ASSOCIATED WITH DISTAL AGENESIS OF THE SAME EXTREMITY. PATIENT WAS A 39-WEEKS NEW BORN WITHOUT ANY DISEASES DURING PREGNANCY, USE OF MATERNAL DRUGS NOR PERINATAL COMPLICATIONS. A RADIOGRAPHY OF THE ARM SHOWED RADIUS AND ULNA HYPOPLASIA AND COMPLETE AGENESIS OF CARPAL AND OTHER BONES OF THE HAND. DIFFERENT EXAMS WERE MADE TO EXCLUDE OTHER MALFORMATIONS, WITH NO PATHOLOGICAL FINDINGS. A GENETICIST RULED OUT ANY GENOPATHY. FINAL DIAGNOSIS WAS TERMINAL TRANSVERSE DEFECT OF THE RIGHT ARM ASSOCIATED WITH A CM OF THE EXTREMITY. VASCULAR MALFORMATIONS MAY BE ASSOCIATED WITH MUSCULOSKELETAL MALFORMATIONS. GENERALLY, VENOUS MALFORMATIONS MAY HAVE BONE GROWTH ALTERATIONS OF EXTREMITIES AND CM MAY BE ASSOCIATED WITH HYPERTROPHY. HOWEVER, THERE ARE NO REPORTED CASES OF VASCULAR MALFORMATIONS ASSOCIATED WITH AGENESIS OF THE EXTREMITY. THEREFORE, WE THINK THIS IS A NEW ASSOCIATION THAT NEEDS TO BE STUDIED.

KEY WORDS: CAPILLARY MALFORMATION; PHOCOMELIA; PORT-WINE STAIN

Dermatol Pediatr Lat. 2011; 9 (1): 24-6.

Correspondencia:

MARÍA SOLEDAD ZEGPI T.
Av. VICUÑA MACKENNA 4686, MACUL, SANTIAGO, CHILE
CP: 7810000
E-MAIL: mzegpit@gmail.com

COMUNICACIÓN DE CASOS Malformación vascular capilar extensa

MARÍA SOLEDAD ZEGPI ET AL.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones musculoesqueléticas congénitas son de etiología multifactorial, incluyendo alteraciones genéticas, teratogénicas y trastornos vasculares que ocurren durante la vida embrionaria. Estos últimos pueden asociar diversas malformaciones sistémicas, dismorfismos del sistema nervioso central y malformaciones musculoesqueléticas importantes.¹

Se han descrito múltiples síndromes secundarios a una irrupción en el desarrollo normal del sistema vascular, los que a nivel musculoesquelético pueden generar hipertrofia, hipoplasia o agenesia parcial o total de la extremidad. Algunos ejemplos son el síndrome de Klippel-Trenaunay, el síndrome de Proteus y el síndrome de Poland, entre otros.

A continuación, describimos el caso de un recién nacido con focomelia asociada a una malformación vascular capilar (MVC) extensa.

CASO CLÍNICO

Paciente de 3 años, de sexo masculino, que consulta en nuestro centro por una mancha eritematosa, bien delimitada, que se extiende por el hombro, brazo y 1/3 lateral de hemitórax derechos, de aproximadamente 20 x 10 cm, asociada a ausencia completa de los 2/3 distales del antebrazo y mano homolaterales (Figura 1). Su madre refiere que la mancha ha disminuido de tamaño y se ha tornado más rosada.



Figura 1.

Mancha eritematosa que se extiende por hombro, brazo y 1/3 de hemitórax derecho asociado a ausencia completa de los 2/3 distales del antebrazo derecho, con muñón distal.

El paciente fue un recién nacido de 39 semanas, sin antecedente de consumo materno de drogas ni fár-

macos durante el embarazo. El mismo fue controlado y sin complicaciones, salvo el hallazgo -durante una ecografía de control- de un defecto unilateral en la extremidad superior derecha. Al nacer presentó peso y talla adecuados para la edad gestacional, Apgar 9-9 y una mancha eritemato-violácea extensa que cubría el hemitórax, hombro, brazo y 1/3 proximal del antebrazo derecho, sugestiva de MVC; asociada a ausencia completa de los 2/3 distales del antebrazo, con muñón distal.

Se inició estudio del defecto musculoesquelético con radiografía del antebrazo derecho que mostró hipoplasia radiocubital y agenesia de huesos del carpo y de los restantes huesos de la mano (Figura 2). La ecografía de partes blandas mostró, en la pared torácica y el brazo derecho, una discreta heterogeneidad del tejido celular subcutáneo, mal delimitada, con estructuras ovoideas alargadas que al estudio Doppler presentaron flujo venoso.

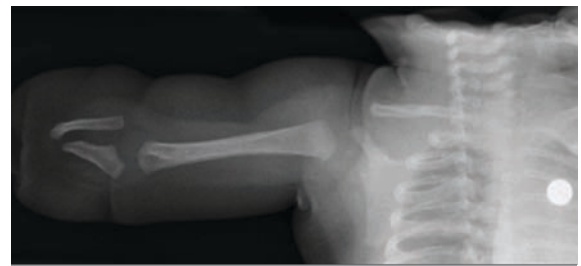


Figura 2.

Radiografía anteroposterior de extremidad superior derecha que muestra hipoplasia radiocubital y agenesia de los huesos del carpo y de los restantes huesos de la mano.

Se solicitó una resonancia magnética (RM) de la extremidad. Sin embargo, debido a problemas económicos y previsionales del paciente y su familia, no fue posible realizar dicho estudio.

Se realizaron exámenes en búsqueda de otras malformaciones, con ecografía cerebral, radiografía de cráneo y evaluaciones por Genetista y Oftalmólogo que no mostraron alteraciones. El estudio de TORCH fue negativo.

Se diagnosticó defecto terminal transverso de la extremidad superior derecha asociado a MVC extensa. Desde temprana edad ha recibido apoyo quínésico y ortopédico, utilizando desde los 10 meses órtesis posicional, con buena respuesta. El paciente ha presentado buen crecimiento ponderal y desarrollo psicomotor.

COMUNICACIÓN DE CASOS
Malformación vascular capilar extensa

MARÍA SOLEDAD ZEGPI ET AL.

DISCUSIÓN

El desarrollo de los esbozos de los miembros superiores se inicia entre los días 26 y 27 de la gestación.² Luego, durante la sexta semana aparecen el codo, la muñeca y las placas de las manos y, hacia la séptima semana se observan los rayos digitales que van delimitando los dedos de las manos.² Cualquier noxa que actúe durante este período generará distintas malformaciones en la extremidad, las que dependerán principalmente del tipo de noxa, el sitio de afectación y la semana específica en que ésta ocurra.²

Las malformaciones musculoesqueléticas congénitas son de etiología multifactorial, incluyendo alteraciones genéticas, teratogénicas y los trastornos vasculares que ocurren durante la vida embrionaria.³ Estos últimos, al generar un trastorno en el flujo vascular, pueden generar hipertrofia, atrofia y/o agenesia de la extremidad, lo que dependerá fundamentalmente del tipo de malformación, del sitio afectado y la edad gestacional en la que dicho trastorno ocurra.³

En términos generales, las malformaciones venosas pueden asociarse a alteraciones del crecimiento de la extremidad⁴, las malformaciones capilares pueden asociarse a hipertrofia⁵ y las de tipo arterial pueden asociarse a hipoplasia o agenesia de la extremidad. Así, en la anomalía o síndrome de Poland la alteración en el flujo de la arteria torácica interna durante la sexta semana de gestación ori-

ginaría el defecto característico de ausencia de la cabeza esternocostal del músculo pectoral mayor e hipoplasia mamaria.¹ Sin embargo, no existen casos documentados en la literatura inglesa ni española que describan la asociación de MVC con defecto terminal transverso. A pesar de existir casos descritos de MVC asociadas a hipoplasia de la extremidad, a lo que algunos han denominado síndrome de Klippel-Trenaunay inverso⁴, no se han documentado casos de agenesia de la extremidad. Si bien la ocurrencia de MVC con defecto terminal transverso del miembro descrita en este caso posiblemente sea un hecho fortuito -ya que son las malformaciones arteriales las que suelen generar hipoplasia de los miembros- por lo anteriormente descrito no es factible descartar una asociación entre ambas entidades. Así, es posible plantear que en nuestro paciente, la extensa MVC haya producido una reducción significativa del flujo de la arteria braquial -ya sea por distribución del flujo o por obstrucción externa que la propia malformación haya ejercido sobre la arteria braquial-, disminuyendo significativamente la irrigación de la extremidad afectada durante la 4-8^o semanas de gestación y generado el defecto terminal transverso del miembro superior observado. Destacamos, no obstante, que esta hipótesis no pudo ser validada por no haberse realizado estudios de imágenes más complejos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Brill CB, Peyster RG, Keller MS, Galtman L. Isolation of the right subclavian artery with subclavian steal in a child with Klippel-Feil anomaly: an example of the subclavian artery supply disruption sequence. *Am J Med Genet.* 1987; 26:933-40.
2. Langman J, Sadler T. Sistema esquelético. En: Langman J, Sadler T, eds. *Langman embriología médica*. Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires, Argentina, 1985. pp. 157-80.
3. Issaivanan M, Virdi VS, Parmar VR. Subclavian artery supply disruption sequence-Klippel-Feil and Mobius anomalies. *Indian J Pediatr.* 2002; 69:441-2.
4. Enjolras O, Chapot R, Merland JJ. Vascular anomalies and the growth of limbs: a review. *J Pediatr Orthop B.* 2004; 13:349-57.
5. Danarti R, König A, Bittar M, Happle R. Inverse Klippel-Trenaunay syndrome: review of cases showing deficient growth. *Dermatology.* 2007; 214:130-2.

COMUNICACIÓN DE CASOS | 27

Telangiectasia macularis eruptiva perstans

AGUSTINA ACOSTA

ROSANNA CARUSO

LÍDICE DUFRECHOU

VALERIA POMIÉS

Residentes de Dermatología Pediátrica, Centro Hospitalario Pereyra Rossell

MARIELA ÁLVAREZ

Profesora Adjunta de Dermatología, Unidad de Dermatología Pediátrica,

Centro Hospitalario Pereyra Rossell

PILAR BELTRAMO

Anatomopatóloga, Departamento de Anatomía Patológica,

Centro Hospitalario Pereyra Rossell

GLORIA M. SALMENTÓN

Jefa de Unidad de Dermatología Pediátrica, Centro Hospitalario Pereyra Russell

MIGUEL MARTÍNEZ

Profesor de la Cátedra de Dermatología, Facultad de Medicina

MONTEVIDEO, URUGUAY

Resumen

LAS MASTOCITOSIS SON UN GRUPO DE ENFERMEDADES CARACTERIZADAS POR LA HIPERPLASIA DE MASTOCITOS FUNCIONALMENTE NORMALES EN DIFERENTES TEJIDOS. SE DISTINGUEN CUATRO FORMAS CUTÁNEAS: URTICARIA PIGMENTOSA, MASTOCITOMA SOLITARIO, MASTOCITOSIS CUTÁNEA DIFUSA Y TELANGIECTASIA MACULARIS ERUPTIVA PERSTANS (TMEP). LA TMEP ES UNA FORMA DE MASTOCITOSIS DE PRESENTACIÓN INFRECUENTE EN LA INFANCIA, QUE SE CARACTERIZA CLÍNICAMENTE POR LA PRESENCIA DE MÁCULAS ERITEMATO-CASTAÑAS TELANGIECTÁSICAS. SU PRONÓSTICO ES FAVORABLE Y EL TRATAMIENTO, DE REQUERIRLO, ES SINTOMÁTICO Y DE ÍNDOLE ESTÉTICA. PRESENTAMOS DOS CASOS INUSUALES DE TMEP EN LA EDAD PEDIÁTRICA.

PALABRAS CLAVE: MASTOCITOSIS; MASTOCITOSIS CUTÁNEA; TELANGIECTASIA MACULARIS ERUPTIVA PERSTANS

Abstract

MASTOCYTOSIS COMPRISE A GROUP OF ENTITIES CHARACTERIZED BY THE HYPERPLASIA OF NORMAL MASTOCYTES IN DIFFERENT TISSUES. THERE ARE FOUR FORMS OF CUTANEOUS MASTOCYTOSIS: URTICARIA PIGMENTOSA, SOLITARY MASTOCYTOMA, DIFFUSE CUTANEOUS MASTOCYTOSIS AND TELANGIECTASIA MACULARIS ERUPTIVA PERSTANS (TMEP). THE LATER IS AN UNCOMMON CONDITION IN CHILDREN WITH SCARCE REPORTS IN THE LITERATURE, CHARACTERIZED BY DISSEMINATED TELANGIECTATIC ERYTHEMATOUS TO BROWNISH MACULES. IT GENERALLY HAS A GOOD PROGNOSIS AND TREATMENT, IF REQUIRED, CONSISTS IN THE RELIEF OF THE SYMPTOMS WHEN PRESENT OR MAY BE DONE BECAUSE OF COSMETIC CONCERN. HERE WE PRESENT TWO UNUSUAL CASES OF TMEP IN THE INFANCY.

KEY WORDS: CUTANEOUS MASTOCYTOSIS; MASTOCYTOSIS; TELANGIECTASIA MACULARIS ERUPTIVA PERSTANS

Dermatol Pediatr Lat. 2011; 9 (1): 27-31.

INTRODUCCIÓN

Las mastocitosis son un grupo heterogéneo de enfermedades, cuyos síntomas y signos derivan de la hiperplasia de mastocitos funcionalmente normales en diferentes tejidos.¹ La piel es el órgano afectado con mayor frecuencia.

La telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP) es una forma inusual de mastocitosis cutánea en niños.^{1,2} Se caracteriza por la presencia de

Correspondencia:

AGUSTINA ACOSTA
ZELMAR MICHELLINI 1237/902, MONTEVIDEO, URUGUAY
CP: 11100
E-MAIL: maragusac@yahoo.com.ar

COMUNICACIÓN DE CASOS Telangiectasia macularis eruptiva perstans

AGUSTINA ACOSTA ET AL.

máculas eritemato-castañas diseminadas y asociadas a telangiectasias.³⁻⁶ Los casos descritos en la literatura sugieren un pronóstico favorable, pero la falta de seguimiento de los mismos no permite asegurarlo.⁷

CASOS CLÍNICOS

Caso 1:

Escolar de sexo masculino, de 6 años de edad, que consultó por presentar en cuello, tronco y miembros máculas eritemato-castañas asintomáticas, de 1-2 cm de diámetro y 6 meses de evolución, con telangiectasias finas en su superficie. El signo de Darier fue negativo (Figuras 1 y 2).



Figura 1.

Caso 1: Máculas eritemato-parduzcas diseminadas.

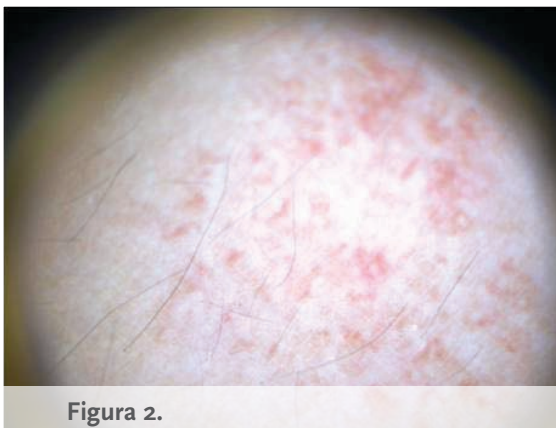


Figura 2.

Caso 2: Dermatoscopia: se observa hiperpigmentación y telangiectasias.

Caso 2:

Paciente de sexo femenino, de 7 años de edad, que

consultó por la aparición progresiva de máculas eritemato-castañas pruriginosas, de varios meses de evolución, topografiadas en miembros superiores y tronco. Al examen, observamos máculas eritemato-parduzcas de límite neto (Figura 3) con telangiectasias finas en su superficie. El signo de Darier fue negativo y el resto del examen físico fue normal. No presentaba síntomas sistémicos.



Figura 3.

Caso 2: Máculas eritemato-castañas.

En ambos casos la biopsia de piel mostró vasos dérmicos con ligera dilatación y presencia de un número aumentado de mastocitos dispersos (hasta 21 por campo de gran aumento), visualizados con tinción de Giemsa (Figura 4). Esto fue compatible con el diagnóstico de TEMP.

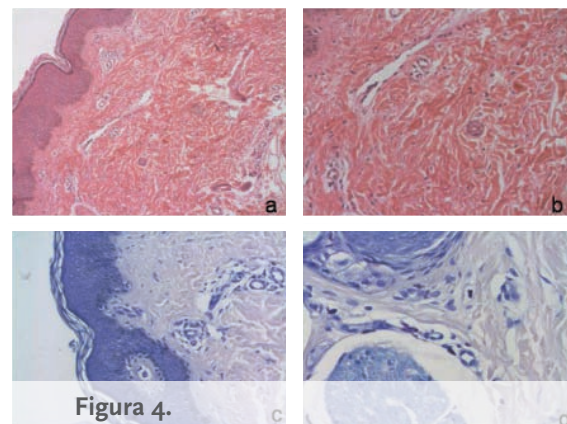


Figura 4.

Caso 1: Histopatología: en dermis se observan dilataciones vasculares y mastocitos aumentados.

A: H&E 5X
B: H&E 10X
C: Giemsa 5X
D: Giemsa 40X

COMUNICACIÓN DE CASOS

Telangiectasia macularis eruptiva perstans

AGUSTINA ACOSTA ET AL.

Los familiares de los niños fueron examinados y no se constató la presencia de lesiones cutáneas similares.

Se solicitó laboratorio general con resultados dentro de límites normales en ambos niños.

En el primer caso se realizó tratamiento con elusión de desencadenantes y en el segundo se agregó 1 mg de ketotifeno, cada 12 h, por vía oral, durante 2 meses.

COMENTARIO

Las mastocitosis se caracterizan por la hiperplasia de mastocitos funcionalmente normales en diferentes tejidos^{5,8,9}, siendo la piel el órgano más afectado. Distinguimos las mastocitosis cutáneas puras y las sistémicas.^{4,7-9} Estas últimas son excepcionales, especialmente en la infancia.^{1,2}

En esta enfermedad, los signos y síntomas se producen por la liberación de los mediadores inflamatorios derivados de los mastocitos que provocan: urticaria, broncoespasmo, hipotensión, disnea, vómitos y dolor abdominal.^{1,7} También se pueden asociar síntomas sistémicos por infiltración de los mastocitos en diferentes órganos (médula ósea, bazo, sistema gastrointestinal).^{2,4,10}

Existen cuatro formas de mastocitosis cutánea: urticaria pigmentosa, mastocitoma solitario, mastocitosis cutánea difusa y TMEP.^{4,7,10}

La TMEP es una variante rara de mastocitosis cutánea^{3,4} (menos del 1%). Se presenta habitualmente en adultos, con escasas descripciones en niños.^{4,7,9}

Se caracteriza por la presencia de máculas eritemato-castañas con telangiectasias en su superficie. Compromete el tronco, la cara y, con menor frecuencia, las extremidades.³⁻⁶ En general, el signo de Darier es negativo debido al bajo número de mastocitos presentes en las lesiones.^{3,4} Pueden ocasionar prurito y dermatografismo⁴ con ausencia de síntomas sistémicos.⁶

La histopatología de las lesiones de la TMEP muestra un infiltrado de mastocitos en la dermis superficial, rodeando los capilares y las vénulas dilatadas.^{3,4,6}

En algunos casos, el número de mastocitos está ligeramente elevado y sólo se aprecia su aumento cuando se compara la piel afectada con la normal.^{4,6} Se pueden usar tinciones como Giemsa o azul de Toluidina para una mejor visualización de los mastocitos, ya que con éstas se identifican sus

gránulos basófilos metacromáticos.³ Técnicas de inmunohistoquímica, como la triptasa, el inmunomarcador c-kit o CD68 (triptase based peroxidase), pueden ser útiles con este fin.⁶

Creemos que en niños uno de los diagnósticos diferenciales más importantes a tener en cuenta es el síndrome de malformación capilar y malformación arteriovenosa familiar (CM-AVM), un cuadro hereditario determinado por mutaciones en el gen RASA¹, descrito por Eerola et al. en el año 2003.¹² Éste se presenta clínicamente con malformaciones capilares cutáneas (que pueden resultar indistinguibles de las lesiones de la TMEP) y puede ser un indicador de susceptibilidad genética al desarrollo de anomalías vasculares más severas.^{11,12} En los casos aquí comunicados no constatamos lesiones vasculares en familiares ni lesiones congénitas; tampoco se presentaron otras malformaciones vasculares asociadas y la histopatología de las lesiones cutáneas en nuestros pacientes fue altamente sugestiva de TMEP. Estos resultados nos alejaron del planteo diagnóstico de CM-AVM. Otros diagnósticos diferenciales son la urticaria pigmentosa con telangiectasias y otras dermatosis con telangiectasias, como la telangiectasia esencial benigna, no planteables en este caso.

En los casos pediátricos de TMEP, el pronóstico es favorable. Dado que no se ha descrito compromiso sistémico ni asociación con otra patología⁷, se infiere que no estaría indicada su búsqueda. Eventualmente, se podrá guiar el *screening* de acuerdo a los síntomas presentes: ecografía abdominal en caso de síntomas gastrointestinales; radiografías o centellograma óseo si presentara síntomas óseos; así como también la valoración hematológica mediante hemograma con lámina periférica.

El buen pronóstico de la TMEP hace que el tratamiento sea conservador.³ El objetivo primario es el alivio sintomático y, secundariamente, la corrección estética de las lesiones.

El tratamiento debe evitar aquellos factores que exacerbaban la enfermedad, como los alimentos histamino-liberadores o ricos en histamina (embutidos y conservas, pescado, tomate, frutilla, maníes y frutos secos, chocolates, colorantes), los medicamentos (AAS, morfina, neomicina, anestésicos, etc.), las picaduras de insectos, los agentes físicos o térmicos y el estrés, entre otros.¹³

Como terapéutica pueden ser útiles los corticoides tópicos³, el ketotifeno⁶ y el cromoglicato de sodio^{5,7}, debido a que mejoran el prurito y otros

COMUNICACIÓN DE CASOS Telangiectasia macularis eruptiva perstans

AGUSTINA ACOSTA ET AL.

síntomas. Otras opciones son el montelukast y el PUVA.^{4,6,10} Sin embargo, este último no sería una alternativa en pacientes pediátricos.¹

Con fines estéticos se ha reportado el tratamiento con luz pulsada intensa¹⁴ y *flashlamp dye laser* de 585 nm^{4,6}, que produciría una fibrosis vascular dérmica con reducción de las telangiectasias sin modificación del número de mastocitos.³

El interés de esta comunicación radica en la baja frecuencia de presentación de la TMEP en la infancia y en la ausencia de síntomas sistémicos y patología asociada en ambos casos. Destacamos, además, la importancia de realizar el examen físico a los familiares de los niños en los cuales se

plantea este diagnóstico de TMEP, a fin de descartar la CM-AVM. Ésta se presenta con lesiones clínicamente similares, pero requiere otro seguimiento y conducta.

El pronóstico de la TMEP en la infancia parece favorable, aunque no existen certezas debido al escaso número y falta de seguimiento de los casos comunicados en la literatura. Por ello, sugerimos la observación de estos pacientes a lo largo del tiempo.

AGRADECIMIENTOS: A LAS DRAS. PAULA BOGGIO Y MARGARITA LARRALDE.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fernández Vozmediano JM, Armario Hita JC. Protocolo de mastocitosis. *Piel*. 2009; 24:325-9.
2. Briley LD, Phillips CM. Cutaneous mastocytosis: a review focusing on the pediatric population. *Clin Pediatr (Phila)*. 2008; 47:757-61.
3. Chang A, Tung RC, Schlesinger T, Bergfeld WF, Dijkstra J, Kahn TA. Familial cutaneous mastocytosis. *Pediatr Dermatol*. 2001; 18:271-6.
4. Gibbs NF, Friedlander SF, Harpster EF. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. *Pediatr Dermatol*. 2000; 17:194-7.
5. Sarkany RP, Monk BE, Handfield-Jones SE. Telangiectasia macularis eruptiva perstans: a case report and review of the literature. *Clin Exp Dermatol*. 1998; 23:38-9.
6. Sotiriou E, Apalla Z, Ioannides D. Telangiectasia macularis eruptiva perstans successfully treated with PUVA therapy. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2010; 26:46-7.
7. Barría KS, Correa HG, García-Huidobro IR, Madrid PS, González SB. Telangiectasia macularis eruptiva perstans en la infancia: reporte de dos casos. *Rev Chil Dermatol*. 2010; 26:72-5.
8. Fernández Vozmediano JM, Armario Hita JC. Mastocitosis cutánea. [en línea] *On line Dermatología Pediátrica* 2010. <http://www.dermatologiapediatrica.net/sitio/libro-online-especialistas-73/246-capitulo-19-mastocitosis-cuta.html> [Consulta: 11 enero 2011].
9. Balasubramaniam P, Lewis F, Sawers A. Telangiectasia macularis eruptiva perstans rapidly progressing to systemic mastocytosis. Poster 579. *J Am Acad Dermatol* 2005; S52:P61.
10. Michelangeli L, Rodríguez de Valentíner AR, Vigil Quirce N. Caso para diagnóstico. *Elabore su diagnóstico: erupción macular troncal*. *Dermatol Venez*. 2004; 42:43-4.
11. Eerola I, Boon LM, Mulliken JB, Burrows PE, DompMartin A, Watanabe S, et al. Capillary malformation-arteriovenous malformation, a new clinical and genetic disorder caused by RASA1 mutations. *Am J Hum Genet*. 2003; 73:1240-9.
12. Larralde M, Santos Muñoz A, Greco F, Luna P. Familial CM-AVM (capillary malformation-arteriovenous malformation). *J Am Acad Dermatol*. 2005; S52:AB14.
13. Bocian M. Mastocitosis. En: Larralde M, Abad ME, Luna P, eds. *Dermatología Pediátrica*. Editorial Journal, Buenos Aires; 2010. pp 421-6.
14. López JL. Tratamiento de lesiones vasculares benignas mediante una fuente de luz pulsada intensa no coherente. En: Cisneros Bela JL, Camacho Martínez F, eds. *Láser*. Aula Médica, Madrid; 2000. pp 137-43

HAGA SU DIAGNÓSTICO | 31

Lesión vascular recidivante

FABÍOLA MULLER DE OLIVEIRA

Médica Residente de Pediatría

VÂNIA OLIVEIRA DE CARVALHO

Profesora Adjunta del Departamento de Pediatría, Disciplina de Dermatología Pediátrica

JANDREI ROGÉRIO MARKUS

Médico Infectólogo, especializándose en Dermatología Pediátrica

KERSTIN TANIGUCHI ABEGGE

Profesora Asistente del Departamento de Pediatría, Disciplina de Dermatología Pediátrica

FABRÍCIO MACHADO MARQUES

Médico Residente de Anatomía Patológica

RENATO SA SILVA FREITAS

Profesor Adjunto de la Disciplina de Cirugía Plástica

GUILHERME BERTO ROÇA

Médico, especializándose en Cirugía Plástica

HOSPITAL DE CLÍNICAS DE LA UNIVERSIDAD FEDERAL DEL PARANÁ, CURITIBA, PR, BRASIL

Dermatol Pediatr Lat. 2011; 9 (1): 31-4

CASO CLÍNICO

Niña de 6 años de edad, que presentó aumento asintomático del volumen del antebrazo izquierdo, de 30 días de evolución. Niega antecedentes de lesión previa en dicho sitio así como historia familiar de lesiones similares. Al examen físico se observó un nódulo azulado, blando e indoloro a la palpación (Figura 1). La ecografía Doppler de la



Figura 1.

Nódulo azulado blando de 2 x 2,5 cm.

lesión mostró imágenes ovaladas hipoeoicas, compresibles, localizadas en el plano adiposo del codo izquierdo. Luego de 4 meses aparecieron dos lesiones nodulares vecinas a la inicial, de 2 cm de

diámetro cada una. Al mismo tiempo, la lesión primaria aumentó de tamaño y alcanzó los 4 cm de diámetro. Bajo anestesia general, se realizó el abordaje quirúrgico de las mismas. Se incidió la lesión de mayor tamaño y se logró fácilmente el despegamiento peritumoral sin sangrado. El hallazgo intraoperatorio fue el de una tumoración con aspecto de racimo de uvas (Figura 2). Se procedió al cierre



Figura 2.

Aspecto de racimo de uvas de la lesión, de 4 cm de diámetro, durante el acto quirúrgico.

por planos y la paciente evolucionó sin intercurrentias. En el examen anatomopatológico se observaron canales vasculares prominentes, irregulares

Correspondencia:

VÂNIA OLIVEIRA DE CARVALHO

RUA RICHARD STRAUSS 62 VISTA ALEGRE, CURITIBA, PARANÁ, BRASIL

CP: 80820110

E-MAIL: rcarvalho50@hotmail.com

HAGA SU DIAGNÓSTICO Lesión vascular recidivante

FABÍOLA MULLER DE OLIVEIRA ET AL.

y ectásicos, rodeados por un pequeño número de células glómicas (Figuras 3 y 4) que, en la inmunohistoquímica fueron positivas para vimentina

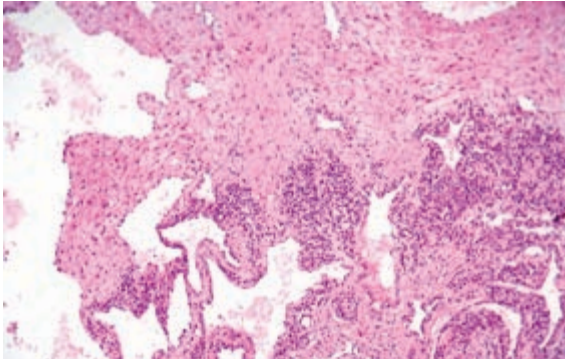


Figura 3.

Espacios vasculares venosos estásicos revestidos por células glómicas (H&E, 10X).

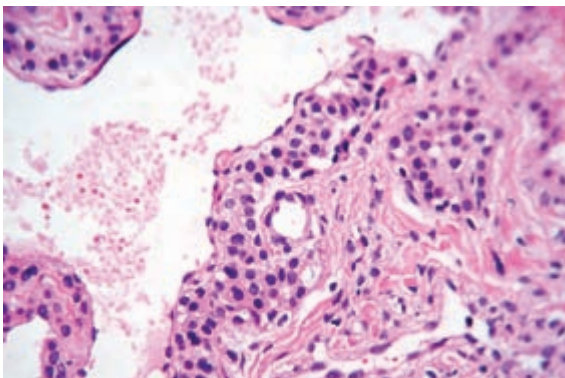


Figura 4.

Células redondeas con citoplasma eosinófilo y núcleos oscuros, redondos a ovalados (H&E, 400X).

(Figura 5). Un año y dos meses después, se procedió nuevamente a la exéresis quirúrgica, ya que hubo recidiva de la lesión en la misma localización (Figura 6), que en esta ocasión se asoció a dolor punzante.

Diagnóstico: Malformación venosa con células glómicas

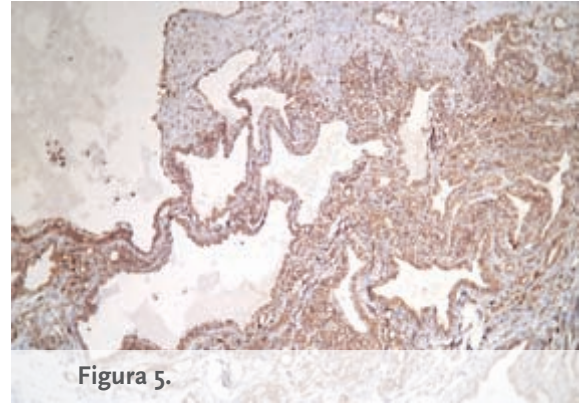


Figura 5.

Inmunohistoquímica: positividad de las células glómicas para vimentina (X100).



Figura 6.

Cicatrización con nódulo azulado 1 cm por debajo de la misma.

COMENTARIO

Las malformaciones venosas con células glómicas (MVCG) son malformaciones vasculares venosas, de bajo flujo, modificadas por la presencia de células glómicas.¹ Pueden estar presentes como lesiones precursoras al momento del nacimiento o surgir como lesiones nodulares a lo largo de la vida.

Las lesiones se clasifican clínicamente en: solitarias

HAGA SU DIAGNÓSTICO Lesión vascular recidivante

FABÍOLA MULLER DE OLIVEIRA ET AL.

o múltiples, que pueden ser adquiridas o congénitas; e histológicamente como tumores glómicos y MVCG también llamadas malformaciones glomovenosas.

En la población pediátrica las lesiones múltiples son más comunes. Tienen carácter autosómico dominante y afectan aproximadamente al 75% de los miembros de la misma familia.¹

Clínicamente son tumores nodulares, de color vinoso, que varían de tamaño (desde 1 mm hasta varios centímetros). El dolor es un síntoma importante para el diagnóstico. Cuando están presentes desde el nacimiento, su apariencia es la de placas rosadas; pero en la adolescencia, evolucionan a tumores de aspecto nodular y color vinoso.¹ Histológicamente están constituidos por canales vasculares venosos ramificados, separados por estroma de tejido conectivo que contiene agregados de células glómicas, las que se disponen alrededor de los vasos.²

El tumor glómico es más común en adultos. Deriva del crecimiento anormal de los cuerpos glómicos, que son estructuras responsables de la termorregulación. El 90% de los casos corresponde a lesiones solitarias³, que aparecen aproximadamente en la tercera década de vida y se presentan con la tríada de dolor, aumento del volumen de una determinada área y sensibilidad al frío. El 60% se localiza en las extremidades^{3,4}, principalmente en el lecho ungueal, debido a que en esta región existe una gran cantidad de células glómicas. El dolor es desencadenado por trauma local o variación brusca de temperatura y puede estar presente en hasta el 54,9% de los casos.^{3,4} Éste ayuda en el diagnóstico diferencial con otras lesiones.^{3,4}

Las MVCG se observan en niños y adolescentes. Son asintomáticos o presentan dolor esporádico con características multifocales. El aspecto clínico es semejante al de las malformaciones venosas e histológicamente presentan canales venosos dilatados con 2 o 3 hileras de células glómicas. Las lesiones múltiples son de mayor tamaño que los tumores solitarios, no tienen cápsula y poseen un mayor número de espacios vasculares irregulares. Son raras y representan el 10% de las malformaciones glomovenosas.^{3,5} Pueden localizarse en cualquier parte del cuerpo, en forma diseminada o como un nódulo-placa.⁶ En la forma múltiple, un tercio de los pacientes refiere inicio de las lesiones antes de la segunda década de vida^{3,5} y el 70% de los casos ocurre en niñas. El aspecto clínico es el de un nódulo azulado adquirido o el de una placa rojo vinoso al nacimiento, que puede ser inicialmente diagnosticada como un hemangioma. Sin

embargo, en su evolución, el aumento de tamaño, el surgimiento de lesiones nuevas o la presencia de dolor son datos que deben despertar la sospecha clínica de MVCG.^{5,7,8}

En el caso aquí presentado, la sospecha inicial fue de malformación venosa por el aspecto clínico de la lesión. El diagnóstico final de MVCG fue hecho a partir del estudio histopatológico. En el seguimiento de la paciente, el surgimiento de nuevas lesiones, así la presencia de dolor local, confirmaron las características clínicas de MVCG múltiples. Las recidivas de estas lesiones ocurren en el 17% de los casos, en la misma topografía previamente afectada, luego de traumatismos⁴, hecho que ocurrió con nuestra paciente.

Las MVCG múltiples se producen por una mutación esporádica o herencia autosómica dominante con penetrancia y expresión variable. Recientemente, un gen localizado en el cromosoma 1, llamado *glomulina*, fue identificado como responsable de las formas hereditarias.⁹

El tratamiento con láser vascular fue utilizado por algunos autores, no obstante se indica para lesiones superficiales.^{6,10} A pesar del recelo en el abordaje quirúrgico de las lesiones vasculares, su disección fue simple y sin sangrado anormal. El tumor no tenía una cápsula bien definida, pero hubo un plano de clivaje que facilitó su exéresis.

Este caso ilustra las características clínicas de las MVCG múltiples, una alteración vascular rara en niños, cuyo diagnóstico debe ser tenido en cuenta ante lesiones espontáneamente dolorosas que aumentan en número y tamaño, siendo necesaria la confirmación histológica.

HAGA SU DIAGNÓSTICO
Lesión vascular recidivante*FABÍOLA MULLER DE OLIVEIRA ET AL.***REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Moss C, Shahidullah H. Naevi and other developmental defects. En: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C, eds. *Rook's Textbook of Dermatology*. Wiley-Blackwell, New Jersey, USA; 2010. p. 713.
2. Shoen FJ, Cotran RS. Vasos sanguíneos. En: Robbins, ed. *Robbins Patología estructural e funcional*. Guanabara Koogan, Rio de Janeiro, Brasil; 2005. p. 478.
3. Carvalho VO, Taniguchi K, Giraldo S, Bertogna J, Marinoni LP, Fillus JN, et al. Congenital plaque-like glomus tumor in a child. *Pediatr Dermatol*. 2001; 18:223-6.
4. Boon LM, Mulliken JB, Enjolras O, Vakkula M. Glomuvenous malformation (glomangioma) and venous malformation: distinct clinicopathologic and genetic entities. *Arch Dermatol*. 2004; 140:971-6.
5. Chatterjee JS, Youssef AH, Brown RM, Nishikawa H. Congenital nodular multiple glomangioma: a case report. *J Clin Pathol*. 2005; 58:102-3.
6. Parsi K, Kossard S. Multiple hereditary glomangiomas: successful treatment with sclerotherapy. *Australas J Dermatol*. 2002; 43:43-7.
7. Dereure O. Glomulin mutations in glomuvenous malformation (glomangioma). *Ann Dermatol Venereol*. 2007; 134:100.
8. Monteagudo B, de Las Heras C, Requena L, Ginarte M. Solitary congenital plaque-like telangiectatic glomangioma. *Actas Dermosifiliogr*. 2007; 98:649-51.
9. Chen AY, Eide M, Shwayder T. Glomuvenous malformation in a boy with transposition of the great vessels: a case report and review of literature. *Pediatr Dermatol*. 2009; 26:70-4.
10. Iqbal A, Cormack GC, Scerri G. Hereditary multiple glomangiomas. *Br J Plast Surg*. 1998; 51:32-7.

CORRELATO CLÍNICO-PATOLÓGICO | 35

Queratodermia adquirida luego del contacto con agua

MARIANA GUZMÁN

Sector Dermatología Pediátrica, Servicio de Dermatología del Hospital J. M. Ramos Mejía

PAULA BOGGIO

Sector Dermatología Pediátrica, Servicio de Dermatología del Hospital J. M. Ramos Mejía

MARÍA EUGENIA ABAD

Sector Dermatología Pediátrica, Servicio de Dermatología del Hospital J. M. Ramos Mejía,
y Servicio de Dermatología del Hospital Alemán

MARÍA EUGENIA PAIS

Sector de Dermatología Pediátrica, Servicio de Dermatología del Hospital J. M. Ramos Mejía

ROBERTO SCHROH

Servicio de Anatomía Patológica del Hospital J. M. Ramos Mejía

MARGARITA LARRALDE

Sector Dermatología Pediátrica, Servicio de Dermatología del Hospital J. M. Ramos Mejía
y Servicio de Dermatología del Hospital Alemán

BUENOS AIRES, ARGENTINA

Dermatol Pediatr Lat. 2011; 9 (1): 35-7

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente varón, de 7 años de edad, sin antecedentes patológicos relevantes, que relata la aparición de lesiones cutáneas en ambas manos luego de breves inmersiones en agua, independientemente de la temperatura de la misma. El cuadro tiene un mes de evolución. Niega síntomas relacionados a dichos episodios, hiperhidrosis o afectación plan-



Figura 1.

Lesiones en la cara palmar de ambas manos.

tar asociadas. No hay antecedentes de familiares afectados por cuadro similar.

Se reproduce el fenómeno en la consulta, al indicarle al niño que coloque durante 5 minutos ambas

manos debajo del agua fría que fluye de una canilla. Se observa un rápido engrosamiento de la piel y la aparición de pápulas blanquecino-rosadas que se agminan en placas y se acompañan de una leve descamación en su superficie (Figura 1). Las mismas comprometen predominantemente las caras palmar (Figura 1), dorsal (Figura 2) y laterales de todas las falanges distales (Figura 3), así como los



Figura 2.

Compromiso del dorso de las falanges distales de las manos.

nudillos, confiriéndole a dichas áreas un aspecto de “empedrado” (Figuras 2 y 4).

Se realiza el estudio anatomopatológico de una de

Correspondencia:

MARIANA GUZMÁN
BILLINGHURST 2343, 1° D, CABA, BUENOS AIRES, ARGENTINA
CP: 1425
E-MAIL: guzmanmv@yahoo.com

CORRELATO CLÍNICO-PATOLÓGICO
Queratodermia adquirida

MARIANA GUZMÁN ET AL.

la piel afectada. En éste se observa hiperqueratosis compacta con hipergranulosis, elongación de las crestas interpapilares y un leve infiltrado perivascular-



Figura 3.

Afección de los nudillos de los dedos mayores y las caras laterales de ambos índices.



Figura 4.

Detalle de las lesiones de la superficie distal y ventral de los dedos de la mano izquierda, donde se aprecia el aspecto de "empedrado" que describe la literatura.

lar afectando el plexo superficial (Figuras 5 y 6). Correlacionando los hallazgos clínico-patológicos del caso, realizamos el diagnóstico de **queratodermia acuagénica**.

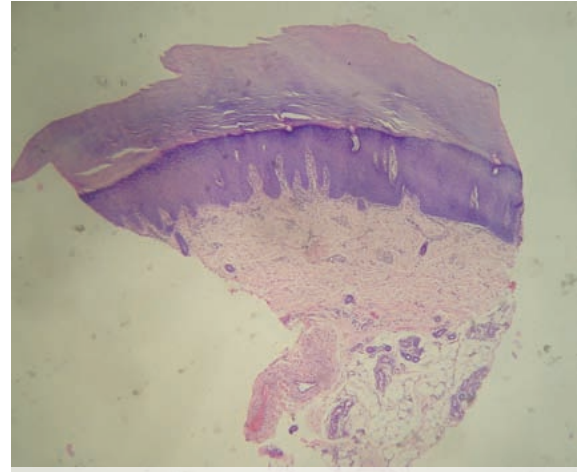


Figura 5.

Histopatología: hiperqueratosis compacta, hipergranulosis y elongación de crestas interpapilares (H&E, 10X).

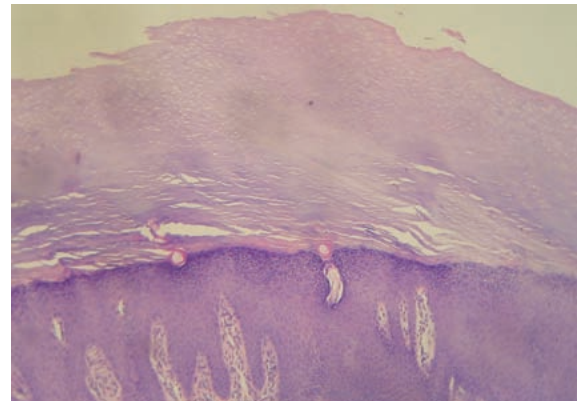


Figura 6.

Histopatología: se observa un leve infiltrado perivascular superficial (H&E, 40X).

DISCUSIÓN

La queratodermia acuagénica (QA) constituye una entidad rara, descrita inicialmente en la década del 90.¹ Es una queratodermia adquirida (como lo son la queratodermia *climacterium* y las queratodermias asociadas a mixedema y a cáncer).² Se caracteriza por el engrosamiento de la piel de las palmas y/o plantas y la aparición de pápulas traslúcidas o blancas que coalescen en placas luego de

CORRELATO CLÍNICO-PATOLÓGICO
Queratodermia adquirida

MARIANA GUZMÁN ET AL.

una inmersión breve en agua (entre 2 y 10 minutos). Puede ser asintomática o bien acompañarse de sensación de prurito o ardor.

Las lesiones cutáneas de la QA remedian los cambios que se producen luego de una inmersión prolongada en agua y típicamente desaparecen luego de un tiempo de secado de aproximadamente 30 minutos.

Está descrito en la literatura que el agua caliente desencadena las lesiones más rápidamente que el agua fría.¹

En los pacientes afectados, anteriormente expuestos al agua, es posible observar pápulas planas, localizadas preferentemente en los márgenes de ambas manos. Las plantas de los pies también pueden estar comprometidas.¹

En relación con esta entidad, se describe una situación característica denominada el "signo del balde". Su nombre se debe a que los pacientes suelen concurrir a la consulta con una de sus manos sumergida en un recipiente con agua, a fin de que el médico pueda apreciar el fenómeno.

La QA afecta usualmente a adolescentes mujeres, sin embargo, se han descrito casos aislados en varones.³ Suele asociarse a hiperhidrosis y también se relata que ocurre con mayor frecuencia en pacientes con fibrosis quística.^{1,4}

También se han descrito casos familiares de QA.^{1,4}

Si bien la causa es desconocida, se especula que este cuadro podría deberse a un desbalance de sales en la piel que originaría la retención de agua. Otras hipótesis proponen trastornos del estrato córneo y aberraciones de las glándulas sudoríparas.⁵

La anatomopatología de la piel afectada puede ser completamente normal, o bien mostrar dilatación de los conductos ecrinos, así como una hiperqueratosis que puede estar limitada a la zona que rodea al ducto.^{1,5}

El tratamiento se limita al de la hiperhidrosis asociada (cuando ésta exista), con hidróxido de aluminio al 20%^{1,3,6} o con toxina botulínica. También hay comunicaciones en las que se describe una buena respuesta terapéutica con ácido salicílico al 20% en vaselina, urea al 10%¹ y lactato de amonio. El cuadro puede persistir indefinidamente en el tiempo o curar de forma espontánea luego de meses o años.¹

Se destacan, como particularidades en este caso, la edad temprana de inicio de la QA, el sexo del paciente (masculino) y la ausencia de antecedentes patológicos compatibles con fibrosis quística.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Luo DQ, Zhao YK, Zhang WJ, Wu LC. Aquagenic acrokeratoderma. *Int J Dermatol*. 2010; 49:526-31.
2. Patel S, Zirwas M, English JC 3rd. Acquired palmoplantar keratoderma. *Am J Clin Dermatol*. 2007; 8:1-11.
3. Bardazzi F, Savoia F, Dika E, Tabanelli M, Giacomini F. Acquired aquagenic keratoderma. *Pediatr Dermatol*. 2007; 24:197-8.
4. Saray Y, Seçkin D. Familial aquagenic acrokeratoderma: case reports and review of the literature. *Int J Dermatol*. 2005; 44:906-9.
5. Betlloch I, Vergara G, Albares MP, Pascual JC, Silvestre JF, Botella R. Aquagenic keratoderma. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2003; 17:306-7.
6. Suchak R, Lawlor F. Water-induced palmar tingling and swelling. *Clin Exp Dermatol*. 2007; 32:119-20.
7. Bagazgoitia L, Pérez-Carmona L, Salgüero I, Harto A, Jaén P. Aquagenic keratoderma: successful treatment with botulinum toxin. *Dermatol Surg*. 2010; 36:434-6.

TERAPÉUTICA | 38

Uso de timolol en hemangiomas de la infancia

SOL FERNÁNDEZ

Sección Dermatología Pediátrica, Servicio de Dermatología del Hospital J. M. Ramos Mejía

PAULA C. LUNA

Servicio de Dermatología del Hospital Alemán

BUENOS AIRES, ARGENTINA

Resumen

LOS HEMANGIOMAS DE LA INFANCIA (HI) SON LOS TUMORES VASCULARES BENIGNOS MÁS FRECUENTES DE LA NIÑEZ. OCASIONALMENTE REQUIEREN TRATAMIENTO Y, EN AQUELLOS EN QUE ESTÉ INDICADA LA INTERVENCIÓN, SE UTILIZAN COMO TERAPIAS SISTÉMICAS LOS CORTICOIDES Y, MÁS RECIENTEMENTE, EL PROPRANOLOL. EN EL AÑO 2010, SE PUBLICÓ POR PRIMERA VEZ UN TRABAJO SOBRE EL USO DE TIMOLOL TÓPICO PARA HI NO COMPLICADOS, SUPERFICIALES Y DE TAMAÑO PEQUEÑO. SE PRESENTAN TRES PACIENTES CON HI QUE FUERON TRATADOS CON TIMOLOL TÓPICO, EN LOS CUALES SE OBTUVO UN RESULTADO SATISFACTORIO.

PALABRAS CLAVE: HEMANGIOMAS DE LA INFANCIA; PROPRANOLOL; TIMOLOL

Abstract

INFANTILE HEMANGIOMAS (IH) ARE THE MOST COMMON VASCULAR BENIGN TUMORS OF CHILDHOOD. OCCASIONALLY, TREATMENT IS REQUIRED AND IN THOSE IN WHICH INTERVENTION IS INDICATED, THE USE OF ORAL STEROIDS AND -MOST RECENTLY- PROPRANOLOL, ARE ESTABLISHED SYSTEMIC THERAPIES. IN 2010 THE USE OF TOPICAL TIMOLOL FOR THE TREATMENT OF UNCOMPLICATED, SUPERFICIAL AND SMALL SIZED IH, WAS FIRST PUBLISHED. WE REPORT 3 PATIENTS WITH IH TREATED WITH TOPICAL TIMOLOL SHOWING SATISFACTORY RESULTS.

KEY WORDS: INFANTILE HEMANGIOMA; PROPRANOLOL; TIMOLOL

Dermatol Pediatr Lat. 2011; 9 (1): 38-42.

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas de la infancia (HI) son los tumores vasculares benignos más frecuentes de la niñez. Aparecen a los pocos días de vida e involucionan espontáneamente entre el año y los 9 años de edad, por lo que, en general, no requieren tratamiento. En aquellos casos en que presentan ulceración o compromiso de las funciones vitales por obstrucción de orificios naturales, ocasionando dificultad respiratoria, alteraciones visuales o de la alimentación, se considera iniciar tratamiento para detener la fase de crecimiento.¹ Los corticoides orales se han utilizado hasta el año 2008, cuando Leaute-Labreze *et al.* descubrieron incidentalmente los efectos beneficiosos del propranolol en la regresión de un HI nasal en un niño tratado con esta

droga por una miocardiopatía hipertrófica.²

El timolol es un beta-bloqueante no selectivo. Su mecanismo de acción no está totalmente aclarado, pero se considera que -al igual que el propranolol- actuaría induciendo: 1) vasoconstricción; 2) disminución de la expresión del factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF) y del factor básico de crecimiento fibroblástico (bFGF) con la consiguiente interrupción de la vasculogénesis; y 3) la apoptosis de las células endoteliales.²⁻⁴ Es de aplicación tópica y ampliamente utilizado en oftalmología para el tratamiento del glaucoma. A diferencia de los corticoides y propranolol orales, no presenta efectos adversos.⁴

Correspondencia:

SOL FERNÁNDEZ
SALMUN FEIJOO 735, DPTO. 123, CABA, BUENOS AIRES, ARGENTINA
CP: 1274
E-MAIL: drasolfernandez@gmail.com

DESARROLLO

Nuestra experiencia se basa en un estudio prospectivo de 3 pacientes con HI superficiales y pequeños, dos de ellos periorbitarios y otro facial que presentaba crecimiento acelerado con alteración cosmética.

Caso 1:

Paciente de 2 meses de vida, de sexo femenino, sin antecedentes personales de relevancia, que presentaba un HI superficial y pequeño en la región interna del párpado inferior del ojo derecho (Figura 1). Se le realizó una evaluación oftalmológica con



Figura 1.

Caso 1: pre-inicio del tratamiento.

resultados normales y se comenzó tratamiento tópico con timolol 0,5% en solución oftálmica, dos veces por día. Se llevaron a cabo controles quincenales, en los que se observó, en menos de dos semanas, que la lesión comenzaba a aclararse y disminuía de tamaño y volumen (Figura 2), sin aparición de efectos colaterales.



Figura 2.

Caso 1: 30 días de tratamiento con timolol tópico.

Caso 2:

Paciente de un mes de vida, de sexo femenino, sin antecedentes personales patológicos, que consultó por la presencia de un HI superficial y pequeño en la región interna del párpado inferior del ojo izquierdo (Figura 3). Luego de constatarse un examen oftalmológico normal, se inició el trata-



Figura 3.

Caso 2: HI en la consulta inicial.

miento tópico con timolol 0,5% en solución oftálmica, dos veces por día. Se controló a la paciente cada dos semanas y se notó una evolución rápidamente favorable, con aclaramiento de la lesión y disminución del tamaño y volumen de la misma que comenzó a la segunda semana de tratamiento (Figuras 4 y 5). No se observó ningún



Figura 4.

Caso 2: segunda semana de tratamiento con timolol tópico.

TERAPÉUTICA Timolol tópico

SOL FERNÁNDEZ ET AL.



Figura 5.

Caso 2: cuarta semana de tratamiento con timolol tópico.

dario.

Caso 3:

Neonato de 20 días de vida, de sexo femenino, sin antecedentes personales a destacar, que presentaba un HI superficial y pequeño en la mejilla derecha. Se realizaron sólo controles semanales desde la primera consulta, observándose crecimiento del tumor durante el segundo mes de vida (Figura 6). Como consecuencia, se indicó tratamiento tópi-



Figura 6.

Caso 3: antes de introducción de timolol tópico.

co con timolol 0,5% en solución oftálmica, dos veces por día. Al igual que en los dos casos anteriormente descritos, se observó una involución de la lesión, que se inició de manera discreta a los pocos días de iniciado el tratamiento (Figura 7) y



Figura 7.

Caso 3: discreta respuesta a los 15 días de iniciado el timolol tópico.

fue evidente al mes (Figura 8).

Actualmente, los tres pacientes continúan con esta terapéutica.



Figura 8.

Caso 3: inicio de mejoría a los 30 días de la introducción del timolol tópico.

Los principales datos de nuestros pacientes se muestran en la Tabla 1.

Tabla 1. Datos de los pacientes con HI tratados con timolol tópico en solución oftálmica al 0,5% (2 veces al día)

Caso	Sexo	Edad al inicio del tratamiento	Localización HI	Tiempo de tratamiento en el que se observó mejoría	Efectos adversos
1	F	2 m	Párpado inferior derecho	10 d	No
2	F	1 m	Párpado inferior izquierdo	15 d	No
3	F	2 m	Mejilla derecha	30 d	No

F: femenino; m: mes/meses; d: días

CONCLUSIÓN

Suqin Guo y Nina Ni describieron por primera vez, en febrero de 2010, la utilización del timolol tópico para el tratamiento de un HI en párpado en un paciente de 4 meses de vida.⁴ Este beta-bloqueante se aplicó dos veces por día y se obtuvieron excelentes resultados en pocas semanas de tratamiento. En mayo de ese mismo año, Pope y Chakkittakandiyil publicaron un estudio retrospectivo en el que evaluaron la eficacia del tratamiento con timolol en 6 pacientes con HI superficiales, localizados en cara y cuello, y también obtuvieron una muy buena respuesta.⁵ Nuevamente Guo *et al.*, en marzo de 2011, describieron la utilización del timolol 0,5% tópico para el tratamiento de HI superficiales perioculares en 7 pacientes, con excelente

respuesta y sin presentación de efectos adversos.⁶ En nuestra experiencia, el timolol tópico resultó una droga rápidamente efectiva, con resultados similares a los observados con el propranolol y sin la aparición de efectos adversos. Consideramos que es una excelente opción para el tratamiento de los HI superficiales, de tamaño pequeño, con localización periorificial o con riesgo de ulceración, o bien en aquellos casos en los que la introducción de alguna opción terapéutica sea demandada por los padres. No hay estudios que indiquen durante cuánto tiempo utilizar el timolol, pero consideramos que el mismo debe continuarse, como mínimo, durante toda la fase de crecimiento del HI a los fines de evitar recurrencias.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Drolet BA, Esterly NB, Frieden IJ. Hemangiomas in children. *N Engl J Med.* 1999; 341:173-81.
2. Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Taïeb A. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Eng J Med.* 2008; 358: 2649-51.
3. Frieden IJ, Drolet BA. Propranolol for infantile hemangiomas: promise, peril, pathogenesis. *Pediatr Dermatol.* 2009; 26:642-4.
4. Guo S, Ni N. Topical treatment for capillary hemangioma of the eyelid using beta-blocker solution. *Arch Ophthalmol.* 2010; 128:255-6.
5. Pope E, Chakkittakandiyil A. Topical timolol gel for infantile hemangiomas: a pilot study. *Arch Dermatol.* 2010; 146:564-5.
6. Ni N, Langer P, Wagner R, Guo S. Topical timolol for periocular hemangioma: report of further study. *Arch Ophthalmol.* 2011; 129:377-9.

MARÍA EUGENIA ABAD

Médica Asistente de Sector Dermatología Pediátrica de Hospital Ramos Mejía y del Servicio de Dermatología del Hospital Alemán

ANDREA BETTINA CERVINI

Médica Asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Garrahan

BUENOS AIRES, ARGENTINA

1. Desórdenes hematológicos cutáneos en niños.

Boccara O, Blanche S, de Prost Y, Brousse N, Bodemer C, Fraitag S. *Pediatr Blood Cancer*. 2011. (Wiley Online Library).

Los autores realizaron un estudio retrospectivo de 51 pacientes menores de 15 años de edad con diagnóstico de enfermedad hematológica cutánea primaria, de acuerdo a la clasificación de WHO-EORTC, en un período de 17 años. El objetivo del trabajo fue determinar las características clínicas e histopatológicas, así como también el pronóstico, evolución y seguimiento de la enfermedad.

Las conclusiones del estudio fueron: **1-** La frecuencia y presentación clínico-patológica de estas patologías son diferentes en los niños que en los adultos; **2-** La papulosis linfomatoide fue la enfermedad más frecuente; **3-** Ninguno de los pacientes con papulosis linfomatoide progresó a otros tipos de linfomas; **4-** Existe una fuerte relación entre pitiriasis liquenoide crónica y la presencia de linfomas cutáneos; y **5-** En algunos casos de leucemias agudas y linfomas linfoblásticos, las lesiones cutáneas permitieron realizar el diagnóstico de enfermedad sistémica.

2. Brote de onicomadesis en Valencia -España- asociado con la enfermedad mano-pie-boca causada por enterovirus.

Davia JL, Bel PH, Ninet VZ, Bracho MA, González-Candelas F, Salazar A, et al. *Pediatr Dermatol*. 2011; 28:1-5.

La enfermedad mano-pie-boca (EMPB) es una infección común de la infancia. Se caracteriza por la presencia de vesículas en las manos, los pies y la boca. Las complicaciones son raras e incluyen: neumonía, meningitis, rabiomielosis y encefalitis. Generalmente, se asocia con la infección causada por el virus Coxsackie A16 y, en menor medida, con otras cepas del virus Coxsackie A y B, así como con el enterovirus 71.

La onicomadesis consiste en el desprendimiento, sin dolor ni inflamación, de la lámina del lecho

ungueal a partir del reborde ungueal proximal. Puede ser idiopática o secundaria a enfermedades sistémicas, infecciones, exposición a drogas o a otras causas.

En este trabajo, se evalúa un brote de onicomadesis ocurrido en Valencia -España- en el 2008 (febrero - julio 2008). Los autores incluyeron a 221 pacientes con onicomadesis y a 77 sujetos sin alteraciones ungueales (controles) que convivían con las personas afectadas. Se analizaron los hábitos alimentarios, los productos de higiene utilizados y los antecedentes patológicos. Se tomaron muestras de sangre y materia fecal en 44 casos y 24 controles para evaluar la exposición a enterovirus.

El 61% de los pacientes con onicomadesis tuvo el antecedente de EMPB. El período medio de latencia entre la EMPB y el desarrollo de la onicomadesis fue de 39 días. Se detectó IgM para enterovirus en el 15% de las muestras e IgG para enterovirus en el 59%. No se hallaron diferencias significativas entre los casos y los controles, pero sí se encontró una relación significativa entre la detección de IgG y los antecedentes de EMPB. Además, se detectó enterovirus en 35 muestras de materia fecal (26 casos y 9 controles). El más común en ambos grupos fue el Coxsackie A10 (49%), aunque también fueron registrados, con baja frecuencia (3-9%), otros enterovirus en ambos grupos (Coxsackie A5, A6, A16, B1 y B3, Echovirus 3, 4 y 9, y enterovirus 71).

El mecanismo por el cual se produce la onicomadesis en estos casos es desconocido, pero en todos los pacientes la distrofia ungueal fue transitoria y presentó resolución espontánea.

Si bien la EMPB se relaciona generalmente con la infección por enterovirus 71 y Coxsackie A16, en este estudio el brote de EMPB fue generado por el Coxsackie A10.

Los autores concluyen que este estudio refuerza la relación existente entre la EMPB y la onicomadesis.

3. Calcinosis cutis. Parte 1.

Reiter N, El-Shabrawi L, Leinwerber B, Berghold A, Aberer E. *J Am Acad Dermatol*. 2011; 65:1-12.

Parte 2. Reiter N, El-Shabrawi L, Leinwerber B,

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

MARÍA EUGENIA ABAD/ANDREA BETTINA CERVINI

Los autores realizan una exhaustiva revisión sobre la calcinosis cutis (CC).

En la primera parte describen las formas clínicas de CC (distrófica, metastásica, idiopática, iatrogénica y calcifilaxis), como así también su etiopatogenia y las diferentes enfermedades sistémicas que pueden predisponer a su desarrollo. A su vez, proponen un algoritmo de estudio de algunos tipos de CC y enumeran sus diferentes diagnósticos diferenciales.

En la segunda parte describen las opciones terapéuticas utilizadas hasta el momento. Destacan que, si bien con algunas de ellas se han obtenido buenos resultados, desafortunadamente en la mayoría de las ocasiones se trata de publicaciones de casos aislados cuyo nivel de evidencia es pobre. Por este motivo, plantean que, en la actualidad, el tratamiento de la CC debe ser valorado de acuerdo a cada paciente en particular.

4. Meta-análisis de estudios randomizados y controlados comparando griseofulvina y terbinafina en el tratamiento de la tiña capitis.

Tey HL, Tan AS, Chan YC. *J Am Acad Dermatol.* 2011; 64:663-70.

El tratamiento de primera línea de la tiña capitis ha sido hasta el momento la griseofulvina, pero nuevos agentes antimicóticos, particularmente la terbinafina, están siendo usados con mayor frecuencia debido a su mejor absorción, a la menor duración del tratamiento y al mayor período de retención de la droga en los tejidos infectados.

El objetivo de este estudio fue comparar la eficacia de la griseofulvina y de la terbinafina, administradas por vía oral, para el tratamiento de la tiña capitis.

Los autores realizaron una búsqueda de los ensayos clínicos controlados y randomizados que compararon la griseofulvina con la terbinafina en el tratamiento de la tiña capitis en pacientes inmunocompetentes, hasta enero de 2010, en MEDLINE, EMBASE, *Cochrane Central Register of Clinical Trials* y *Cochrane Skin Group Ongoing Skin Trials Register*. La medida primaria de resultado fue la tasa de curación completa (clínica y micológica), mientras que las medidas secundarias de resultados fueron: 1) tasa de curación micológica; 2) tasa de curación clínica; y 3) frecuencia y severidad de efectos adversos.

Se incluyeron 7 estudios que involucraron a 2.163 pacientes. No hubo diferencia significativa entre la eficacia de la griseofulvina y la terbinafina. La duración media del tratamiento fue de 8 semanas

(rango 6-12 semanas) en el grupo de la griseofulvina y de 4 semanas (rango 2-6 semanas) en los pacientes tratados con terbinafina. La terbinafina fue más eficaz en el tratamiento de la especie *Trichophyton* ($P < 0,001$), mientras que la griseofulvina fue más efectiva en el tratamiento de las especies *Microsporum* ($P < 0,001$). Ambas drogas presentaron un buen perfil de seguridad.

5. Aspectos recientes y futuros de la vasculitis.

Aras G. *Intern Med.* 2011; 50:1869-77.

La vasculitis se caracteriza por la destrucción de los vasos sanguíneos, la necrosis tisular y la inflamación celular. Las clasificaciones actuales de vasculitis, tales como la de Chapel Hill (CHCC) y la del Colegio Americano de Reumatología, no son suficientes según el criterio del autor. Él, en su artículo, realiza una revisión breve de la epidemiología y nomenclatura de las vasculitis y hace hincapié tanto en la patogenia y etiopatogenia de las mismas como en los recientes avances dentro del campo. Además, explica minuciosamente la importancia de determinar los distintos roles del anticuerpo ANCA y los efectos sinérgicos de factores genéticos, infecciosos, ambientales y tóxicos que pueden estar involucrados en la patogenia de las vasculitis. Estos hallazgos han permitido un avance en el desarrollo de nuevos biomarcadores y métodos diagnósticos de estos desórdenes.

6. Tratamiento con propranolol oral para hemangiomas infantiles más allá de la fase proliferativa: estudio multicéntrico retrospectivo.

Zvulunov A, McCuaig C, Frieden IJ, Mancini AJ, Puttgen KB, Dohil M, et al. *Pediatr Dermatol.* 2011; 28:94-8.

Hasta hace poco tiempo la terapia farmacológica sistémica para los hemangiomas infantiles (HI) era utilizada solamente en niños con alteraciones funcionales o desfiguración cosmética severa. Los corticoesteroides eran el tratamiento de elección en esos casos y su efectividad era mayor si se iniciaba su administración durante la fase proliferativa.

El objetivo del presente estudio fue evaluar la eficacia del propranolol en HI tratados una vez finalizada la fase proliferativa.

Se envió una encuesta por correo electrónico a los miembros de la Sociedad de Dermatología Pediátrica (SPD) con experiencia en el tratamiento de HI con propranolol más allá de la fase proliferativa invitándolos a participar en un estudio retrospectivo.

tivo multicéntrico. Se incluyeron pacientes con detención del crecimiento del HI documentada o pacientes mayores de 12 meses de vida. Se recolectaron los siguientes datos: edad, sexo, tipo de HI (superficial, profundo o mixto), edad a la que el HI detuvo su crecimiento, terapéutica previa y edad de comienzo, dosis utilizada, eventos adversos y duración del tratamiento con propranolol. Un grupo de dermatólogos infantiles evaluó las fotografías seriadas de los pacientes, realizadas antes y después del tratamiento con propranolol, utilizando una escala analógica visual con un rango de 0 (ausencia de lesión) a 10.

Se incluyeron 42 pacientes, de los cuales 37 (88%) fueron de sexo femenino. Treinta y cinco pacientes (83%) presentaban un HI de tipo mixto, mientras que 11 casos (26%) eran HI segmentarios. La edad a la que se inició el tratamiento con propranolol fue de 28 ± 20 meses y la dosis media de propranolol fue de 2,1 mg/kg/día (rango 1,5-3 mg/kg/día). La duración media del tratamiento fue de $3,6 \pm 2,1$ meses y se discontinuó cuando la lesión residual dejó de responder a la terapéutica. Se comunicaron efectos adversos en 4 casos: 2 pacientes presentaron trastornos del sueño, un niño tuvo somnolencia y el último, disnea transitoria. En ninguno de los casos fue necesario discontinuar la terapia. El score de la escala visual analógica se redujo de $6,8 \pm 2,15$ antes de la terapéutica a $2,6 \pm 1,74$ en la evaluación final ($p < 0,001$). La tasa de reducción en la escala visual analógica fue de 0,4 por mes antes del inicio de propranolol y se aceleró a 0,9 por mes con el tratamiento ($p < 0,001$).

Los autores concluyen que el propranolol es efectivo en HI, incluyendo a aquellos en fase post-proliferativa, y que en esta instancia debería ser considerado como la primera línea de tratamiento.

7. El ensamble defectuoso proteasómico debido a una mutación en la subunidad beta tipo 8 del proteasoma causa la enfermedad autoinflamatoria denominada síndrome de Nakajo-Nishimura.

Arima K, Kinoshita A, Mishima H, Kanazawa N, Kaneko T, Mizushima T, et al. *Proc Natl Acad Sci (USA)*. 2011; 108:14914-9.

El síndrome de Nakajo-Nishimura (SNN) (MIN 256040) es un desorden de herencia autosómica recesiva que se caracteriza por la presencia de episodios recurrentes de fiebre asociados a lesiones cutáneas símil eritema pernio, atrofia parcial lipomuscular y contracturas en flexión.

Se realizaron, en forma retrospectiva, análisis de

las manifestaciones clínicas y estudios genéticos y moleculares de los fibroblastos en 10 pacientes con SNN.

Los autores encontraron una mutación en la subunidad beta del proteasoma (PSMB8) que codifica la subunidad beta 5i en pacientes con SNN. Como resultado de esta mutación, se detectan niveles séricos elevados de la IL-6 y la proteína de inducción 10 del interferón gamma, lo que produce una respuesta inflamatoria persistente y fiebre recurrente en estos pacientes.

Los autores concluyen que dicha mutación en la subunidad del proteasoma es la causa principal del síndrome y sugieren que la disminución de la actividad del proteasoma es la responsable del estado inflamatorio persistente en estos pacientes.

8. Infiximab en enfermedad de Kawasaki resistente a la inmunoglobulina intravenosa: un estudio retrospectivo.

Son MB, Gauvreau K, Burns JC, Corinaldesi E, Tremoulet AH, Watson VE, et al. *J Pediatr*. 2011; 158:644-9.

La administración de inmunoglobulina intravenosa (IGIV) y aspirina durante la fase aguda de la enfermedad de Kawasaki (EK) disminuye la incidencia de aneurismas en las arterias coronarias y la duración de la fiebre. En el 11% al 38% de los pacientes la fiebre persiste, al menos, 36 horas luego de la infusión de IGIV. Estos casos se denominan "resistentes a la IGIV" y tienen mayor riesgo de desarrollar anomalías en las arterias coronarias. El tratamiento óptimo de estos pacientes es controvertido e incluye: dosis adicionales de IGIV, metilprednisolona intravenosa, corticoesteroides orales, ciclofosfamida, ciclosporina, metotrexate, plasmaféresis y, recientemente, se ha propuesto el uso de infiximab.

El objetivo de este estudio fue comparar la seguridad y eficacia de una segunda infusión de IGIV versus la utilización de infiximab en el primer re-tratamiento de pacientes con EK y fiebre persistente, luego del primer tratamiento convencional.

En dos centros se diseñó un estudio retrospectivo (entre enero del 2000 y marzo del 2008), en el cual fueron evaluadas la duración de la fiebre y las dimensiones de las arterias coronarias en pacientes con EK resistente a la IGIV. Los pacientes fueron divididos en 2 grupos: en uno el primer re-tratamiento fue con IGIV y en el otro con infiximab.

Los pacientes del grupo IGIV ($n=86$, dosis de 2 g/kg) y los del grupo infiximab ($n=20$, 5 mg/kg) fueron similares en cuanto a demografía, días de

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

MARÍA EUGENIA ABAD/ANDREA BETTINA CERVINI

fiebre al momento del diagnóstico, dimensiones basales de las arterias coronarias, tiempo transcurrido entre el tratamiento inicial convencional y el primer re-tratamiento, y número total de re-tratamientos. La mayoría de los pacientes (85% del grupo infliximab y 76% del grupo IGIV, $P=0,55$) no requirió otros tratamientos posteriores, pero sí fueron re-tratados en una segunda instancia debido a la persistencia de fiebre 12 pacientes del grupo IGIV (14%) que recibieron infliximab, 15 pacientes del grupo IGIV (17%) que recibieron pulsos de metilprednisolona intravenosa y 3 pacientes del grupo

infliximab (15%) que recibieron IGIV.

Los sujetos del grupo infliximab tuvieron menos días de fiebre (media 8 días versus 10 días, $P=0,028$) y menor número de días de hospitalización (media 5,5 días versus 6 días, $P=0,04$). No hubo diferencias significativas en cuanto a los efectos adversos ni al compromiso coronario.

Los autores concluyen que son necesarios estudios prospectivos para consensuar los tratamientos óptimos de segunda línea en la EK resistente a la IGIV.