



### EDITOR JEFE

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

### EDITOR ASOCIADO

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

### EDITORES ASISTENTES

**Dra. María del Carmen Boente**  
Jefe del Servicio de Dermatología  
del Hospital del Niño Jesús,  
Tucumán, Argentina

**Dra. María Rosa Cordisco**  
Médico Principal del Servicio  
de Dermatología del  
Hospital Garrahan,  
Buenos Aires, Argentina

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

### COMITÉ EDITORIAL

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

**Dra. Andrea Bettina Cervini**  
Médico Asistente del Servicio  
de Dermatología del  
Hospital Garrahan,  
Buenos Aires, Argentina

**Dra. Ana Giachetti de Pradier**  
Médico Asistente del Servicio  
de Pediatría del Hospital Italiano,  
Buenos Aires, Argentina

**Dra. Begoña Gomar**  
Médico Becario de Panamá,  
Asistente del Sector  
Dermatología Pediátrica  
del Hospital Ramos Mejía,  
Buenos Aires, Argentina

**Dra. Paula Luna**  
Médico Asistente  
del Servicio de Dermatología  
del Hospital Churrua y  
del Sector Dermatología Pediátrica  
del Hospital Ramos Mejía,  
Buenos Aires, Argentina

**Prof. Dra. Viviana Parra**  
Jefe 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)

**Carola Durán Mckinster**  
(México)

**Francisco González Otero**  
(Venezuela)

**Evelyne Halpert Ziskield**  
(Colombia)

**María Isabel Herane**  
(Chile)

**Juan Honeyman Mauro**  
(Chile)

**Celia 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](mailto: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, 1° A, (1425), CABA, Buenos Aires, Argentina  
Telefax: +54 11 4127-0264 / 4821-4407 / E-mail: [sladp@sladp.org](mailto:sladp@sladp.org)

**EDITOR ONLINE** Paula Boggio / **TRADUCCIÓN** Paula Luna (Inglés) / Paula Boggio (Portugués) / **REVISOR** Lucila Carzoglio / **PÁGINA WEB** [www.sladp.org](http://www.sladp.org)

**PRODUCCIÓN GRÁFICA Y EDITORIAL** Estudio Sigma S.R.L. E. Uriburu 1252, 8° F, (C1114AAJ), CABA, Buenos Aires, Argentina  
Telefax: +54 11 4824-9431 / Tel: +54 11 4821-2702 / E-mail: [info@estudiosigma.com.ar](mailto:info@estudiosigma.com.ar) / Página web: [www.estudiosigma.com.ar](http://www.estudiosigma.com.ar)



**EDITORIAL**

Comité Editorial ..... 1

**ARTÍCULO DE REVISIÓN**

**Pustulosis neonatales estériles**

Margarita Larralde, Paula C. Luna ..... 2

**TRABAJOS ORIGINALES**

**Síndrome de Sweet: revisión de la literatura y experiencia del Hospital Infantil de México**

Irma E. García-López, Verónica S. Ramírez-Romero, Adriana Valencia-Herrera,  
Argelia Escobar-Sánchez, Carlos A. Mena-Cedillos ..... 10

**Pseudoangiomatosis eruptiva: comunicación de 5 casos familiares recidivantes y revisión de la literatura**

Margarita Larralde, María E. Abad, Begoña Gomar, Roberto Schroh ..... 16

**COMUNICACIÓN DE CASOS**

**Pilomatrixomas múltiples: comunicación de un caso y revisión de la literatura**

Evangelia Kouris, Elda Giansante ..... 22

**Dermatitis de contacto alérgica por tatuaje de henna**

Vânia Oliveira de Carvalho, Susana Giraldi, Kerstin T. Abagge, Tsukyio O. Kamoi,  
Loreni Kovalhuk, Leide Parolin Marinoni ..... 25

**Acropigmentación reticulada de Kitamura en un niño argentino de 3 años de edad**

Viviana Kizlansky, Victoria Fernández de Cuevas, Patricia Della Giovanna, Roberto Schroh ..... 29

**HAGA SU DIAGNÓSTICO**

**Niño de un mes de vida con eritrodermia**

María M. Buján, María A. Macías Eslava, Andrea B. Cervini, Sergio Rosenweigz, Laura Galuzzo,  
Adrián M. Pierini ..... 33

**CORRELATO CLÍNICO-PATOLÓGICO**

**Niño de 8 años de edad con eritema generalizado, pústulas, fiebre y mal estado general**

Silvia A. Soutto Mayor, Bianca I. Della Nina, Helena Müller, Rute Facchini Lellis, Selma M. Helénè,  
Flávia Cardinale Opdebeeck ..... 36

**TERAPÉUTICA**

**Fotoprotección en la infancia**

Tania F. Cestari, Bruna Barzenski, Aline R.S. Nagatomi ..... 40

**REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA**

María E. Abad, Andrea B. Cervini ..... 46

**NOTICIAS DE CONGRESOS**

**34<sup>th</sup> Annual Meeting, Society for Pediatric Dermatology: comentarios posters presentados**

Ilse D´Santiago, Felipe Velásquez ..... 50

La revista *Dermatología Pediátrica Latinoamericana* constituye el órgano de difusión de la Sociedad Latinoamericana de Dermatología Pediátrica (SLADP). Esta entidad, desde hace una década, nuclea a dermatólogos pediatras latinoamericanos y españoles y su revista fue fundada en Perú en el año 2003. Desde entonces, su editor jefe ha sido el Dr. Héctor Cáceres Ríos.

La revista, gracias al trabajo incansable de sus editores y la calidad de las comunicaciones presentadas, ha logrado un nivel científico que permite su reconocimiento como vocero autorizado. La publicación ha tenido continuidad y creemos que ha venido a llenar un espacio que se encontraba vacante.

La actual Comisión Directiva de la SLADP, habiendo consensuado con sus asociados, ha determinado que, a partir del año 2008, la revista *Dermatología Pediátrica Latinoamericana* comience a editarse en Buenos Aires, Argentina.

La revista contará con ocho secciones diferentes: Artículos de revisión, Artículos originales, Artículos de investigación, Comunicación de casos, Haga su diagnóstico, Correlato clínico-patológico, Terapéutica y Revisión bibliográfica.

“...editores, autores y lectores debemos acostumbrarnos a una revista que publique artículos realmente relevantes para los temas que abarca. Y los artículos para ser relevantes necesitan ser novedosos, originales, creativos y al mismo tiempo, lo que es más difícil, lograr que el lector encuentre placer al leerlos...”, expresa el Prof. Dr. Luis Huicho en el Editorial “¿Cómo lograr calidad en la publicaciones de las revistas biomédicas?” publicado en nuestra revista (Vol. 3, Número 3, año 2005). Recomendamos su lectura así como también la revisión del Editorial “Una nueva revista en dermatología pediátrica” del Prof. Dr. Juan Honeyman (Vol. 2, Número 2, año 2004) quien consigna: “...es importante que la revista sea un instrumento que estimule la investigación, el acercamiento entre los colegas y se convierta en un medio que facilite el accionar de la Sociedad Latinoamericana de Dermatología Pediátrica...”. En este sentido, esperamos que ellos sirvan de guía e inspiración para la elaboración de nuevos trabajos para nuestra revista.

Agradecemos al grupo de editores peruanos el habernos cedido esta gran responsabilidad, la que asumimos como un desafío sabiendo que demandará un gran esfuerzo sostener el nivel previamente alcanzado. Sin embargo, poseemos la convicción, el entusiasmo y el empeño para conseguir este objetivo.

Asimismo, tenemos plena conciencia de que esto será imposible sin la colaboración de todos ustedes. Por lo tanto, ¡los invitamos a transitar juntos esta nueva etapa!

**Comité Editorial**

Dermatología Pediátrica Latinoamericana

# Pustulosis neonatales estériles

Margarita Larralde<sup>1</sup>, Paula C. Luna<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Jefe del Servicio de Dermatología del Hospital Alemán, Profesora Adjunta de Dermatología Universidad de Buenos Aires (UBA), Directora de la Carrera de Dermatología Pediátrica UBA, Hospital Ramos Mejía, Buenos Aires, Argentina. <sup>2</sup>Cursista de 1er año de la Carrera de Especialistas en Dermatología Pediátrica, Hospital Ramos Mejía. Médica de planta del Servicio de Dermatología del Hospital Churruca, Buenos Aires, Argentina

## Resumen

Las pustulosis del recién nacido son un grupo heterogéneo de patologías relativamente frecuentes que, debido a que afectan a un grupo etario muy vulnerable, deben ser bien conocidas por el neonatólogo, el pediatra, el dermatólogo pediatra y el dermatólogo para poder actuar rápida y correctamente en los casos en los que la vida puede estar comprometida así como también saber cuando debe tomarse una conducta conservadora y no invadir, internar ni tratar innecesariamente a estos pacientes. En este artículo se realiza una revisión de los conceptos actuales y las nuevas entidades que conforman las llamadas pustulosis neonatales estériles. Sólo se mencionan las causas infecciosas como diagnósticos diferenciales.

Palabras clave: neonato; pústulas; pustulosis neonatales; pustulosis neonatales estériles

## Abstract

Neonatal pustulosis are an heterogeneous group of relatively frequent diseases that, given they affect such a vulnerable age group, should be well known by the neonatologist, the pediatrician, the pediatric dermatologist and the dermatologist so as to be able to be fast and accurate in the diagnosis in those patients whose life could be jeopardized but also know when to watch and wait not invading, hospitalizing or unnecessarily treat these patients. This article reviews up to date concepts and new entities that conform the neonatal sterile pustulosis group, only mentioning the infectious etiologies as differential diagnosis.

Key words: neonate; neonatal pustulosis; neonatal sterile pustulosis; pustules

## Introducción

Las patologías que pueden cursar con pústulas durante el período neonatal son muy variadas y pueden ser divididas a grandes rasgos en: infecciosas y no infecciosas o estériles (Cuadro I).

El conocimiento y el estudio sistemático de las pustulosis neonatales nos va a permitir diferenciar en pri-

mer término entre los neonatos que están comprometidos sistémicamente y aquellos en los cuales la patología es banal y está confinada solamente a la piel.

En su gran mayoría, las pustulosis neonatales estériles son inocuas y transitorias y están causadas por factores ambientales o son respuestas fisiológicas. Igualmente pueden causar gran preocupación en padres, cuidadores y médicos.<sup>1</sup>

## Correspondencia:

Paula C. Luna

Av. Díaz Velez 4259, 1° piso, CABA, Buenos Aires, Argentina

CP: 1200

E-mail: paulacarolinalluna@gmail.com

Recibido: 18/06/2008

Aceptado: 29/06/2008

**Cuadro I.** Patologías neonatales que cursan con pústulas.

Causas infecciosas	
a)	Bacterianas:
–	<i>Staphylococcus aureus</i> (impétigo ampollar y foliculitis)
–	<i>Streptococcus</i> beta-hemolítico
–	<i>Lysteria monocytogenes</i>
–	<i>Haemophilus influenzae</i>
–	<i>Pseudomona aeruginosa</i> (ectima gangrenoso)
–	<i>Treponema pallidum</i> (sífilis neonatal)
b)	Virales
–	Herpes simple neonatal
–	Herpes simple intrauterino
–	Varicela neonatal
–	Herpes zoster
–	Citomegalovirus
c)	Hongos
–	Candidiasis congénita
–	Candidiasis neonatal
–	Pustulosis cefálica benigna
–	Foliculitis pitirospórica
–	Tiña neonatal
d)	Parásitos
–	Escabiosis
Causas no infecciosas	
a)	Miliaria
b)	Pustulosis neonatales estériles transitorias
–	Eritema tóxico neonatal
–	Melanosis pustulosa
c)	Acropustulosis infantil
d)	Pustulosis cefálica benigna
e)	Acné neonatal
f)	Incontinencia pigmenti
g)	Histiocitosis a células de Langerhans neonatal
h)	Erupciones vésicopustulosas en pacientes Down con trastornos mieloproliferativos transitorios
i)	Foliculitis pustulosa eosinofílica de la infancia
j)	Erupción pápulo-pustulosa eosinofílica en el síndrome Hiper IgE
k)	Pustulosis eosinofílica
l)	Enfermedad de Behçet neonatal
m)	Psoriasis pustulosa neonatal

## Desarrollo

### I. Miliaria

La miliaria es una afección neonatal muy frecuente en los niños que viven en climas cálidos, en los niños febriles o en aquellos a los que se los abriga por demás. Se debe a la obstrucción del conducto de la glándula sudorípara ecrina. Dependiendo del nivel de obstrucción de dicho conducto podemos dividir a la miliaria en **crystalina** (sudamina), cuando la obstrucción es sub o intra-córnea; **rubra**, si la obstrucción es más profunda pero todavía intraepidérmica; y **profunda**, cuando la obstrucción ocurre a nivel de la unión dermoepidérmica.<sup>2</sup>

La **miliaria cristalina** es la más común de todos los tipos de miliaria y se manifiesta como pequeñas “gotitas” sobre la piel, principalmente en la cara, el cuello y el tronco. Estas lesiones son habitualmente

asintomáticas. En algunas oportunidades pueden impresionar como pequeñas pústulas, pero su contenido no tiene neutrófilos ni detritus celulares.

La **miliaria rubra**, con su obstrucción un poco más profunda pero todavía intraepidérmica, puede manifestarse como numerosas pápulas o papulovesículas pruriginosas rojas, no foliculares y agrupadas que, cuando están bajo oclusión, pueden tomar un aspecto pustuloso.<sup>2</sup> El diagnóstico es principalmente clínico, pero un extendido de las pústulas puede ser de utilidad para descartar otras entidades.

La **miliaria profunda** está dada por una obstrucción todavía más profunda del conducto y raramente se observa durante el período neonatal.

El tratamiento de la miliaria en general está orientado a prevenir la aparición de nuevas lesiones, para lo cual es importante concientizar a los padres y cuidadores sobre evitar las temperaturas ambientales altas y el uso de ropa fresca.

### 2. Eritema tóxico neonatal (ETN)

El ETN es la erupción más frecuente del recién nacido (RN), pudiendo afectar hasta casi la mitad de los neonatos de término.<sup>3</sup> Su observación es rara en pacientes con alto o bajo peso al nacer y afecta por igual a ambos sexos.<sup>4</sup>

Clínicamente se manifiesta en los primeros días de vida como discretas pápulas y pústulas sobre una base eritematosa irregular. Compromete principalmente el tronco, el polo cefálico y las extremidades y respeta, por lo general, las palmas y las plantas. Habitualmente las lesiones remiten en horas o a los pocos días (promedio 2 días).

Si bien se han postulado diversas hipótesis para explicar su fisiopatogenia, ninguna, hasta el momento, es universalmente aceptada. Leiner acuñó el nombre de ETN porque consideró que este rash era causado por una toxina alimentaria.<sup>5</sup> También se plantea la hipótesis de la estimulación térmica o mecánica, la teoría de una reacción tipo injerto versus huésped contra linfocitos maternos o la de una reacción inflamatoria secundaria a la obstrucción del conducto pilosebáceo.<sup>4,6</sup>

En la histopatología se pueden observar acúmulos de eosinófilos, neutrófilos y macrófagos así como células dendríticas, con predominio del primer tipo celular, dentro de una pústula subcórnea localizada alrededor del folículo pilosebáceo.<sup>5</sup>

Dado su curso indolente y su tendencia a la resolución espontánea, el tratamiento es innecesario.

### 3. Melanosis pustulosa transitoria (MPT)

Se trata de una patología muy rara en los neonatos caucásicos (0,6%), pero relativamente frecuente en



**Figura 1.** Melanosis pustulosa: múltiples pústulas sobre piel normal y máculas hiperpigmentadas.

los de raza negra (4,4%). Afecta a ambos sexos por igual.<sup>1</sup>

Clínicamente se caracteriza por presentar tres fases distinguibles y por no comprometer el estado general. La primera etapa se caracteriza por la presencia de *vesicopústulas* muy superficiales sobre una base de piel normal (sin eritema) presentes desde el nacimiento. En una segunda fase se produce la ruptura de las pústulas dejando un *collarete descamativo* fino. Y en la tercer fase aparecen pequeñas *máculas hiperpigmentadas*. Estas lesiones pueden asentar en casi cualquier parte del tegumento.<sup>2</sup>

Dado que en algunos casos las dos primeras etapas pueden haber ocurrido intra-útero, la melanosis puede constituir el único signo de esta patología. En otras oportunidades puede evidenciarse la ocurrencia de dos o tres etapas en forma simultánea (Figura 1).

Su etiología es, hasta el momento, desconocida.

El extendido de las pústulas muestra predominio de neutrófilos y ocasionales eosinófilos. La histopatología revela una pústula subcórnea con neutrófilos, fibrina y eosinófilos.

Dado su carácter autoinvolutivo, no se necesita ninguna intervención más allá de reasegurar a los familiares el carácter benigno de estas lesiones, teniendo en cuenta que, si bien la pigmentación residual suele resolver en pocos días, en algunas oportunidades puede persistir por algunos meses.<sup>3</sup>

#### 4. Pustulosis estéril transitoria del recién nacido (PETRN)

En 1992 Ferrandiz *et al.* acuñaron este concepto para unificar al ETN y la MPT, en tanto consideran la ausencia de un claro límite clínico e histopatológico entre estas dos entidades.<sup>7</sup>

No todos los autores comparten este concepto ya que algunos sostienen que el ETN es tan frecuente que no sería raro que pueda coexistir, en algunos casos, con una MPT de forma independiente.<sup>3</sup>

#### 5. Acropustulosis infantil (AI)

La AI es una dermatosis que afecta las palmas y las plantas de niños y raramente puede observarse en neonatos.<sup>4</sup>

Clínicamente se caracteriza por brotes periódicos de pústulas intensamente pruriginosas que resuelven en pocos días para volver a aparecer en semanas o meses. Con el tiempo, la duración de cada brote individual se hace más corto y el intervalo entre brotes se hace más largo para eventualmente desaparecer por completo hacia los tres años de edad.<sup>8</sup> En el examen físico se observan pústulas que, con el paso de los días, van aplanándose para dejar luego un collarete descamativo e hiperpigmentación residual. Dado el intenso prurito asociado, pueden observarse también lesiones por rascado.

Su parecido clínico con la sarna es indiscutido y éste es su principal diagnóstico diferencial.<sup>9</sup> Algunos autores han comunicado el desarrollo de AI después de la infestación con *Sarcoptes scabiei*, sugiriendo que su patogenia podría estar relacionada con este ácaro.<sup>4,10</sup> Sin embargo, es difícil probar su relación ya que la mayoría de los diagnósticos de sarna son clínicos y podría tratarse entonces de un primer brote de AI y no de una sarna propiamente dicha.<sup>11</sup>

Cuando el diagnóstico no está claro, un extendido de la pústula mostrando numerosos neutrófilos, escasos eosinófilos y ausencia de ácaros, huevos y/o materia fecal de los mismos es de gran ayuda.<sup>4</sup>

La biopsia muestra una pústula subcórnea o intraepidérmica con polimorfonucleares y eosinófilos.

Entre los tratamientos disponibles se han ensayado corticoides tópicos de mediana o alta potencia asociados a antihistamínicos orales durante los brotes, reservándose la dapsona y los corticoides orales para los casos más severos.<sup>2,8</sup>

#### 6. Pustulosis cefálica benigna (PCB)

Si bien actualmente se reconoce a la *Malassezia sympodialis* como responsable de esta entidad, su etiología no está mundialmente aceptada.<sup>12,13</sup> Todavía algunos autores siguen usando la denominación PCB como sinónimo de acné neonatal por lo que haremos referencia a ella.

Se trata de una pustulosis relativamente común, de curso benigno y que afecta la cara y, en menor medida, el cuero cabelludo de los neonatos. Habitualmente comienza entre los 5 días y las 3 semanas de vida como pequeñas pápulas y pústulas sobre una base eritematosa (Figura 2). Es importante destacar la ausencia de comedones, hecho que permite diferenciar a este cuadro del acné neonatal.





**Figura 2.** Pustulosis cefálica benigna: pústulas sobre una base eritematosa.



**Figura 3.** Acné neonatal: múltiples comedones y pústulas sin eritema sobre las mejillas.

Como se mencionó anteriormente se implicó a la *Malassezia sympodialis* como el agente causal de esta pustulosis, pero debe tomarse en cuenta que el 50% de los neonatos se coloniza con este hongo rápidamente después del parto y en un 80% de los RN se lo puede detectar a la semana de vida.<sup>14,15</sup> En consecuencia, otros cofactores etiológicos todavía deberían ser investigados.<sup>15</sup>

El diagnóstico suele ser clínico pero, cuando se presentan dudas, el extendido con hidróxido de potasio (KOH) y cultivo de las pústulas mostrando *Malassezia* es de gran utilidad.

Por su carácter autoinvolutivo se puede prescindir de medidas terapéuticas pero, en los casos más floridos, se puede recurrir al uso de antifúngicos tópicos.

### 7. Acné neonatal (AN)

Como su nombre lo indica, se define como AN a aquel acné que está presente al momento del nacimiento o durante el período neonatal.<sup>15,16</sup> Los comedones son indispensables para poder arribar al diagnóstico de certeza.

Clínicamente se presenta con comedones cerrados y/o abiertos, pápulas y pústulas localizados en las mejillas y la frente<sup>2</sup> (Figura 3). Éstos suelen comenzar entre la segunda y cuarta semana de vida y tienden a resolver espontáneamente entre 1 y 2 meses.<sup>2</sup> Raramente pueden observarse nódulos y quistes que, al involucionar, conllevan el riesgo de dejar cicatrices.<sup>15,16</sup>

La fisiopatogenia todavía permanece incierta, pero se ha implicado al estímulo hormonal androgénico transitorio sobre las glándulas sebáceas como el principal responsable de esta dermatosis. Sólo en los casos severos y recalcitrantes es necesario descartar la presencia de hiperplasia suprarrenal, tumores virilizantes u otra endocrinopatía subyacente.<sup>12</sup>

Por su curso habitualmente benigno y autorresolutorio, puede esperarse su involución espontánea sin tratamiento. Si fuese necesario, puede utilizarse peróxido de benzoílo al 2,5% en gel, ácido salicílico al 1% en gel, resorcina al 1% en loción y eritromicina al 2% en solución alcohólica.<sup>2</sup>

### 8. Incontinencia pigmenti (IP)

La IP es una rara genodermatosis ligada al X, que se observa predominantemente en pacientes de sexo femenino, ya que habitualmente lleva a la muerte de los varones intra-útero. En estos últimos años se han comunicado casos de “sobrevivientes” de sexo masculino postulándose distintos mecanismos que explicarían este hecho como: alelos hipomórficos, cariotipo 47 XXY y mosaicismo somático. Mutaciones del gen responsable de esta enfermedad (NEMO), el cual codifica un modulador esencial del NF- $\kappa$ B (factor de transcripción nuclear  $\kappa$ B), llevan a una inflamación descontrolada y apoptosis queratinocítica responsables de las diferentes manifestaciones clínicas.<sup>16,17</sup>

La IP afecta principalmente órganos de origen neuroectodérmico como piel, pelo, uñas, dientes, ojos y el sistema nervioso central (SNC).<sup>16,17</sup>

Las lesiones cutáneas se presentan en 4 estadios evolutivos: I- vesiculopustuloso, II- verrugoso (hiperqueratótico), III- hiperpigmentado y IV- hipopigmentado-atrófico.<sup>17,18</sup>

Durante el período neonatal las lesiones consisten principalmente en vesicopústulas amarillentas siguiendo las líneas de Blaschko (estadio I). La mitad de los pacientes presenta dichas lesiones al nacimiento, un 40% adicional las desarrolla a las pocas semanas de vida, y en todos los casos las mismas van resolviendo hacia los 6 meses de edad.<sup>4</sup> Luego, se desarrollan lesiones verrugosas que también siguen las

líneas de clivaje (estadio II) y, tiempo después, aparecen placas lineales arremolinadas hiperpigmentadas (estadio III). A medida que el tiempo transcurre, lentamente se presentan lesiones lineales atróficas hipopigmentadas y eventual ausencia de anexos (estadio IV). Puede suceder que lesiones correspondientes a diferentes estadios estén presentes en un mismo momento, o que no todos los estadios se hagan evidentes en un paciente determinado. Si bien todas las lesiones siguen las líneas de clivaje de la piel (Blaschko), no siempre afectan una misma área anatómica.<sup>18,19</sup>

A nivel dermatológico también podemos encontrar alopecia, hipoplasia de cejas y pestañas y distrofia ungueal.

La histopatología de las lesiones en el estadio vesicopustuloso muestra una vesícula intraepidérmica con eosinófilos, edema intercelular y disqueratosis queratinocítica.<sup>18,19</sup>

Las alteraciones dentales se ponen de manifiesto en más de la mitad de los pacientes luego de un tiempo y consisten en anodontia o hipodontia, dientes cónicos, microdontia y dentición retardada.<sup>18</sup>

Entre un 20-30% de los pacientes pueden presentar distinto grado de compromiso del SNC como convulsiones, retraso mental, diplejía espástica, hemiplejía, quadriplejía y ataxia. También pueden verse alteraciones oftalmológicas (principalmente secundarias a patología retiniana).<sup>19</sup> Dado que una intervención temprana puede prevenir secuelas, es imprescindible la evaluación oftalmológica apenas se realiza el diagnóstico.

### 9. Histiocitosis congénita a células de Langerhans (HCCL)

La histiocitosis a células de Langerhans (HCL) es el desorden histiocítico más frecuente en la niñez. Se considera que su variante neonatal, la HCCL (previamente conocida como enfermedad de Hashimoto-Pritzker), es una patología rara. Con frecuencia la HCCL resuelve espontáneamente antes de ser diagnosticada, por lo que su verdadera incidencia posiblemente esté subestimada.<sup>20,21</sup>

En la actualidad el concepto de que todas las HCCL son autorresolutivas está en revisión ya que, si bien eso sucede en la mayoría de los pacientes, se han comunicado raros casos con progresión fatal.<sup>21,22</sup> Por esta razón, se ha propuesto la nueva nomenclatura "HCCL cutánea pura".

Clínicamente se presenta con múltiples vesicopústulas umbilicadas (variceliformes) diseminadas, junto con petequias y nódulos que pueden incluso afectar las palmas y las plantas. Las lesiones, que son congénitas, pueden ocurrir por brotes y usualmen-

te desaparecen en pocas semanas o meses.<sup>22</sup> El estado general de los pacientes suele ser muy bueno o estar mínimamente comprometido.

El diagnóstico de certeza se logra mediante una biopsia cutánea que muestra infiltración difusa de histiocitos con núcleos indentados y excéntricos y citoplasma eosinófilico; y el estudio inmunohistoquímico que muestra positividad de estas células para S-100 y CD1a. Éste último marcador confirma que dichos histiocitos son células de Langerhans.<sup>21,22</sup>

Una vez arribado al diagnóstico debe descartarse la presencia de compromiso sistémico mediante un laboratorio que incluya hemograma completo, ionograma, función renal y hepática, evaluación esquelética, ecografía hepática, esplénica y una radiografía de tórax. Como se mencionó anteriormente, a la luz de los conocimientos actuales, es muy importante el seguimiento a largo plazo para detectar evidencias de recidiva o progresión de la enfermedad.<sup>2</sup>

### 10. Erupción vesicopustulosa en pacientes con síndrome de Down y trastorno mieloproliferativo

Los pacientes con síndrome de Down (SD) tienen un riesgo aumentado de padecer neoplasias hematológicas benignas o malignas como: leucemia congénita, reacciones leucemoides y síndromes mieloproliferativos transitorios (SMT).<sup>23,24</sup> Éste último es un tipo raro de leucemia autorresolutiva que se ve casi exclusivamente en los pacientes con SD o en pacientes fenotípicamente normales con mosaicismos del cromosoma 21 limitados a los progenitores del linaje megacariocítico o mielóide.<sup>24,25</sup> Las reacciones leucemoides también son alteraciones benignas y autorresolutivas pero difieren del SMT en el hecho de que habitualmente son la respuesta a una situación de estrés (corticoides, infecciones, etc).

Se han descrito en algunos pacientes Down con SMT y en otros con reacciones leucemoides, el hallazgo de vesicopústulas eritemato-costrosas que típicamente afectan las mejillas, la frente y la región cigomática y otras aisladas que pueden comprometer el abdomen y los miembros. En algunos pacientes se describió el fenómeno de patergia con aparición de lesiones en los sitios de venopuntura o de colocación de catéteres endovenosos, o por el uso de máscaras de oxígeno.<sup>23-26</sup>

Las biopsias de piel pueden mostrar infiltrados leucémicos dérmicos y perivasculares como los que se ven en la leucemia cutis, además de vesículas espongióticas intraepidérmicas con infiltrados mieloides inmaduros (infrecuentes en la leucemia cutis).<sup>24,25</sup>



El hemograma muestra leucocitosis con blastos, que en algunas oportunidades pueden observarse también en el extendido de la médula ósea o la piel. En niños fenotípicamente normales que desarrollan un SMT y presentan lesiones pustulosas en mejillas, se debería realizar el estudio citogenético de los blastos en la médula ósea en búsqueda de trisomía del cromosoma 21.<sup>26,27</sup>

El curso de la enfermedad es habitualmente benigno, con resolución en 1 a 2 meses tanto del compromiso dermatológico como del hematológico.<sup>27</sup> Sin embargo, se sugiere un seguimiento estricto ya que, aproximadamente, el 25% de los pacientes Down o mosaicos de trisomía del 21 y SMT pueden desarrollar una leucemia aguda durante el primer año de vida. Si bien no hay factores que puedan predecir el riesgo de desarrollar leucemia, la presencia de alteraciones cromosómicas adicionales en el momento del SMT marcarían propensión a una mala evolución.<sup>23,24</sup>

Por lo antes dicho, es obligatorio descartar un SMT en todo RN Down con vesicopústulas y lesiones costrosas en las mejillas así como realizar un cariotipo en la médula ósea para descartar mosaicismos del cromosoma 21 en todo paciente con fenotipo normal y SMT que presente lesiones vesicopustulosas y costrosas en las mejillas.

### 11. Foliculitis pustulosa eosinofílica de la infancia (FPEI)

La FPEI fue descrita por primera vez por Lucky en 1984 como una variante infantil de la enfermedad de Ofuji del adulto.<sup>28-30</sup> Desde ese momento, se han descrito algunos pocos casos neonatales e incluso otros presentes desde el nacimiento.<sup>28-31</sup>

Esta entidad se presenta clínicamente con pápulas y pústulas foliculares sobre una base eritematosa, localizadas principalmente en el cuero cabelludo, zona de implantación del pelo (Figura 4) y región superior del tronco. Las lesiones generalmente están escoriadas, ya que son muy pruriginosas. Por lo general evoluciona con brotes y remisiones hasta eventualmente desaparecer por completo.

En el extendido de las pústulas con tinciones de Tzanck o Gram se pueden observar numerosos eosinófilos. También, durante los brotes, se detecta aumento de esta serie en el hemograma.

La histopatología muestra una pústula con eosinófilos y espongiosis eosinofílica, así como un infiltrado eosinofílico denso en la dermis y alrededor de los folículos.<sup>2</sup>

No hay tratamiento específico para esta patología, pero los antihistamínicos orales y los corticoides tópicos se pueden utilizar para el manejo del prurito.



**Figura 4.** Foliculitis pustulosa eosinofílica de la infancia: pápulas y papulopústulas con costra central en la zona de implantación del pelo y la frente.

### 12. Erupción papulopustulosa eosinofílica asociada al síndrome Hiper IgE

El síndrome Hiper IgE es un desorden hereditario (autosómico dominante) multisistémico que afecta los dientes, el tejido conectivo y el sistema inmunológico.<sup>32,33</sup> Se caracteriza por cursar con niveles elevados de inmunoglobulina E (IgE), infecciones cutáneas a repetición (principalmente abscesos) y neumatoceles, acompañados de diversas alteraciones óseas.

Si bien los infantes con síndrome Hiper IgE pueden presentar verdaderos eczemas, los neonatos presentan un rash muy particular. El mismo es papulopustuloso, muy pruriginoso y afecta principalmente la cara y el cuero cabelludo, pero también se observan algunas lesiones en el tronco y las extremidades. Las lesiones suelen comenzar alrededor del mes de vida. En contraste con el eczema atópico estos pacientes no presentan xerosis ni liquenificación.<sup>33</sup>

Otros hallazgos clínicos incluyen abscesos cutáneos, otitis media y otras infecciones, elevación de la IgE sérica, leucocitosis, eosinofilia persistente, fracturas espontáneas y facies tosca.

La histopatología muestra espongiosis eosinofílica aunque pueden encontrarse foliculitis eosinofílica y dermatitis eosinofílica perivasculares.

Si bien este síndrome es extremadamente raro, su reconocimiento precoz es de gran utilidad para instaurar medidas preventivas de las potenciales complicaciones, así como un tratamiento profiláctico precoz.

### 13. Otras pustulosis neonatales no infecciosas

Se pueden encontrar en la literatura otras raras pustulosis neonatales no infecciosas. Entre ellas apare-

ce un desorden similar a la foliculitis eosinofílica pero con una histopatología específica sin compromiso folicular, denominada **pustulosis eosinofílica**.<sup>34</sup> Se plantea una hipótesis análoga a la del SMT del SD, pero comprometiendo otra línea celular para explicar la fisiopatogenia de este rash.

También se han reportado casos muy raros de **psoriasis pustulosa** tanto generalizada como palmo-plantar y **enfermedad de Behçet neonatal** con pústulas secundarias a patergia, úlceras orales y genitales.<sup>3</sup>

## Conclusión (Cuadro 2)

Una exhaustiva historia clínica prestando especial atención al momento del inicio y la duración del rash es esencial. También es muy importante indagar sobre la historia materna de uso de tóxicos y medicamentos (especialmente corticoides). El examen físico nos va a aportar, en primer lugar, datos importantes acerca del estado general del niño. Luego, el examen dermatológico tomando en cuenta la disposición y distribución anatómica de las pústulas y la coexistencia con otras lesiones elementales (comedones, máculas pigmentarias o nódulos) nos será de gran ayuda para arribar al diagnóstico definitivo. Habitualmente la historia clínica y el examen físico son suficientes para lograr un diagnóstico de certeza.<sup>2</sup>

En pocas oportunidades pueden requerirse evaluaciones complementarias como: I. cultivo de las pústulas (para descartar patología infecciosa); II. citodiagnóstico de Tzanck, buscando células gigantes multinucleadas sugestivas de infección por virus del herpes simple, virus varicela zoster o citomegalovirus; III. el análisis del extendido del material de las pústulas con KOH para evaluar la presencia de dermatofitos o levaduras; IV. preparaciones con aceite mineral para identificar ácaros, huevos y/o materia fecal de *Sar-*

*coptes scabiei*; V. la tinción de los extendidos con Giemsa y Wright permitirá diferenciar entre distintos tipos celulares como eosinófilos, neutrófilos y blastos; y cuando todo esto sea insuficiente; VI. una biopsia de piel ayudará a establecer el diagnóstico definitivo.<sup>2</sup>

## Referencias bibliográficas

- Nanda S, Reddy BS, Ramji S, Pandhi D. Analytical study of pustular eruptions in neonates. *Pediatr Dermatol.* 2002; 19:210-5.
- Van Praag MC, Van Rooij RW, Folkers E, Spritzer R, Menke HE, Oranje AP. Diagnosis and treatment of pustular disorders in the neonate. *Pediatr Dermatol.* 1997; 14:131-43.
- Lucky AW. Transient benign cutaneous lesions in the newborn. En: Eichenfield LF, Frieden IJ, Esterly NB, eds. *Textbook of neonatal dermatology.* WB Saunders Company, Philadelphia, 2001:88-102.
- Frieden IJ, Howard R. Vesicles, pustules, bullae, erosions and ulcerations. En: Eichenfield LF, Frieden IJ, Esterly NB, eds. *Textbook of neonatal dermatology.* WB Saunders Company, Philadelphia, 2001:137-78.
- Marchini G, Ulfegren AK, Loré K, Stabi B, Berggren V, Lonne-Rahm S. Erythema toxicum neonatorum: an immunohistochemical analysis. *Pediatr Dermatol.* 2001; 18:177-87.
- Bassukas ID. Is erythema toxicum neonatorum a mild self-limited acute cutaneous graft-versus-host-reaction from maternal-to-fetal lymphocyte transfer? *Med Hypotheses.* 1992; 38:334-8.
- Ferrándiz C, Coroleu W, Ribera M, Lorenzo JC, Natal A. Sterile transient neonatal pustulosis is a precocious form of erythema toxicum neonatorum. *Dermatology.* 1992; 185:18-22.
- Mancini AJ, Frieden I, Paller AS. Infantile acropustulosis revisited: history of scabies and response to topical corticosteroids. *Pediatr Dermatol.* 1998; 15:337-41.
- Mazereeuw-Hautier J. Infantile acropustulosis. *Presse Med.* 2004; 33:1352-4.
- Newton JA, Salisbury J, Marsden A, Mc Gibbon DH. Acropustulosis of infancy. *Br J Dermatol.* 1986; 115:735-9.
- Prendiville JS. Infantile acropustulosis - how often is it a sequela of scabies? *Pediatr Dermatol.* 1995; 12:275-6.
- Bergman JN, Eichenfield LF. Neonatal acne and cephalic pustulosis: is *Malassezia* the whole story? *Arch Dermatol.* 2002; 138:255-7.
- Niamba P, Weill FX, Sarlangue J, Labreze C, Couprie B, Taïeh A. Is common neonatal cephalic pustulosis (neonatal acne) triggered by *Malassezia sympodialis*? *Arch Dermatol.* 1998; 134:995-8.
- Bernier V, Weill FX, Hirigoyen V, Elleau C, Feyler A, Labreze C, et al. Skin colonization by *Malassezia* species in neonates: a prospective study and relationship with neonatal cephalic pustulosis. *Arch Dermatol.* 2002; 138:215-8.
- Katsambas AD, Katoulis AC, Stavropoulos P. Acne neonatorum: a study of 22 cases. *Int J Dermatol.* 1999; 38:128-30.
- Faloyin M, Levitt J, Bercowitz E, Carrasco D, Tan J. All

**Cuadro 2.** Evaluación general de los neonatos con pustulosis.

- 1) Antecedentes personales
- 2) Antecedentes maternos y perinatológicos
- 3) Examen físico
- 4) Examen directo de un extendido de la pústula
  - a) Tzanck
  - b) Gram
  - c) KOH
  - d) Aceite mineral
  - e) Giemsa
  - f) Wright
- 5) Cultivos de las pústulas
  - a) Bacterias
  - b) Hongos
  - c) Virus
- 6) Biopsia de piel

- that is vesicular is not herpes: incontinentia pigmenti masquerading as herpes simplex virus in a newborn. *Pediatrics*. 2004; 114: 270-2.
17. Hadj-Rabia S, Froidevaux D, Bodak N, Hamel-Teillac D, Smahi A, Touil Y, et al. Clinical study of 40 cases of incontinentia pigmenti. *Arch Dermatol*. 2003; 139: 1163-70.
  18. Sybert VP. Selected hereditary diseases. En: Eichenfield LF, Frieden IJ, Esterly NB, eds. *Textbook of neonatal dermatology*. WB Saunders Company, Philadelphia, 2001: 451-515.
  19. Wong GA, Willoughby CE, Parslew R, Kaye SB. The importance of screening for sight-threatening retinopathy in incontinentia pigmenti. *Pediatr Dermatol*. 2004; 21:242-5.
  20. Minkov M, Prosch H, Steiner M, Grois N, Potschger U, Kaatsch P, et al. Langerhans cell histiocytosis in neonates. *Pediatr Blood Cancer*. 2005; 45:802-7.
  21. Larralde M, Rositto A, Giardelli M, Gatti CF, Santos-Muñoz A. Congenital self-healing Langerhans cell histiocytosis: the need for a long term follow up. *Int J Dermatol*. 2003; 42:245-6.
  22. Cambazard F, Stephan JL. Langerhans' cell and non-Langerhans' cell histiocytosis. En: Harper J, Oranje A, Prose N, eds. *Textbook of pediatric dermatology*. Blackwell Science, Oxford, 2000: 1415-32.
  23. Nijhawan A, Baselga E, Gonzalez-Ensenat MA, Vicente A, Southern JF, Camitta BM, et al. Vesiculopustular eruptions in Down syndrome neonates with myeloproliferative disorders. *Arch Dermatol*. 2001; 137:760-3.
  24. Solky BA, Yang FC, Xu X, Levins P. Transient myeloproliferative disorder causing a vesiculopustular eruption in a phenotypically normal neonate. *Pediatr Dermatol*. 2004; 21:551-4.
  25. Lerner LH, Wiss K, Gellis S, Barnhill R. An unusual pustular eruption in an infant with Down syndrome and a congenital leukemoid reaction. *J Am Acad Dermatol*. 1996; 35:330-3.
  26. Viros A, Garcia-Patos V, Aparicio G, Tallada N, Bastida P, Castells A. Sterile neonatal pustulosis associated with transient myeloproliferative disorder in twins. *Arch Dermatol*. 2005; 141:1053-4.
  27. Wirges ML, Stetson CL, Oliver JW. Pustular leukemoid reaction in a neonate with Down syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 2006; 54:62-4.
  28. Lucky AW, Esterly NB, Heskel N, Krafchik BR, Solomon LM. Eosinophilic pustular folliculitis in infancy. *Pediatr Dermatol*. 1984; 1:202-6.
  29. Miura H, Shoda Y, Adachi J. Eosinophilic pustular folliculitis in infancy in a Japanese neonate. *Pediatr Dermatol*. 2004; 21:615-6.
  30. Larralde M, Morales S, Santos Muñoz A, Lamas F, Schroh R, Corbella C. Eosinophilic pustular folliculitis in infancy: report of two new cases. *Pediatr Dermatol*. 1999; 16:118-20.
  31. Buckley DA, Munn S, Higgins EM. Neonatal eosinophilic pustular folliculitis. *Clin Exp Dermatol*. 2001; 26:251-5.
  32. Chamlin SL, Mc Calmont TH, Cunningham BB, Esterly NB, Lai CH, Mallory SB, et al. Cutaneous manifestations of hyper-IgE syndrome in infants and children. *J Pediatr*. 2002; 141:572-5.
  33. Grimbacher B, Holland SM, Gallin JI, Greenberg F, Hill SC, Malech HL, et al. Hyper-IgE syndrome with recurrent infections - an autosomal dominant multisystem disorder. *N Engl J Med*. 1999; 340:692-702.
  34. Asgari M, Leiferman KM, Piepkorn M, Kuechle MK. Neonatal eosinophilic pustulosis. *Int J Dermatol*. 2006; 45:131-4.

# Síndrome de Sweet: revisión de la literatura y experiencia del Hospital Infantil de México

Irma Esbeydy García-López<sup>1</sup>, Verónica Susana Ramírez-Romero<sup>2</sup>, Adriana Valencia-Herrera<sup>3</sup>,  
Argelia Escobar-Sánchez<sup>4</sup>, Carlos Alfredo Mena-Cedillos<sup>5</sup>

<sup>1,2,3,5</sup>Departamento de Dermatología Pediátrica, Hospital Infantil de México Federico Gómez. <sup>4</sup>Departamento de Patología, Hospital Infantil de México Federico Gómez

## Resumen

*El síndrome de Sweet es el prototipo de las dermatosis neutrofilicas. Fue descrito por primera vez por el Dr. Douglas Sweet en 1964. La enfermedad presenta distribución mundial. Es poco frecuente en la población general y su ocurrencia en la infancia es aún más rara. Su etiología es desconocida, sin embargo existen varias hipótesis que la vinculan con infecciones, trastornos autoinmunitarios, enfermedad inflamatoria intestinal y procesos malignos. Se caracteriza por cinco rasgos principales: 1) aparición brusca de placas eritemato-edematosas dolorosas a nivel de cabeza, cuello y extremidades superiores; 2) fiebre; 3) leucocitosis neutrofilica; 4) denso infiltrado dérmico de predominio polimorfonuclear; 5) rápida respuesta a la terapéutica esteroidea. Presentamos la experiencia clínica de los últimos 20 años del Hospital Infantil de México Federico Gómez.*

*Palabras clave: dermatosis neutrofilica; síndrome de Sweet*

## Abstract

*Sweet syndrome is the prototype of the neutrophilic dermatoses. It was first described in 1964 by Dr. Douglas Sweet. It has a worldwide distribution. It is a very infrequent disease in the general population and even during childhood. Its etiology is unknown, however, there are various hypothesis given its association with infections, autoimmune disorders, intestinal inflammatory disease and tumors. It is characterized by: 1) sudden onset of erythematous and painful plaques in the head, neck, and upper extremities; 2) fever; 3) neutrophilic leukocytosis; 4) dense polymorphonuclear infiltrate in dermis; 5) rapid response to steroid therapy. We present the clinic experience of the Hospital Infantil de Mexico Federico Gomez in the last 20 years.*

*Key words: neutrophilic dermatosis; Sweet syndrome*

## Introducción

El síndrome de Sweet (SS) es una dermatosis caracterizada clínicamente por la aparición brusca de placas eritemato-dolorosas a nivel de cabeza, cuello y extre-

midades superiores, acompañada de fiebre y leucocitosis neutrofilica. Histológicamente se encuentra un denso infiltrado dérmico de predominio polimorfonuclear. La etiología es diversa y en términos generales responde rápidamente a la terapéutica esteroidea.<sup>1,2</sup>

## Correspondencia:

Irma Esbeydy García López  
Avenida Cuahutemoc 403, Edificio 2, Interior 304, Colonia Roma Sur, México Distrito Federal, México  
CP: 06760

E-mail: [esbeydy\\_garcia@hotmail.com](mailto:esbeydy_garcia@hotmail.com)

Recibido: 31/07/2008

Aceptado: 29/08/2008

## Serie de casos

La revisión de los archivos de nuestro hospital muestra que, en un período de 20 años (desde enero de 1987 a septiembre de 2007), 2 pacientes tuvieron diagnóstico de SS.

Se analizaron los 2 casos, cuyos expedientes se encontraban disponibles en el servicio de archivo clínico (Tabla 1). Los dos pacientes eran de género masculino y mostraban las manifestaciones clínicas (Figuras 1 y 2) e histopatológicas (Figura 3) típicas del SS. El primer paciente poseía historia de ependimoma frontoparietal diagnosticado a los 5 años de edad que había sido totalmente resecado, así como diagnóstico de leucemia mieloblástica aguda M4 en el mes previo al desarrollo del SS, razón por la cual había recibido factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF) y antibióticos de amplio espectro (trimetro-pima-sulfametoxazol, cefepime, piperazobactam, imipenem, anfotericina y meropenem). El segundo paciente, previamente sano, presentaba una faringoamigdalitis tratada con trimetropima-sulfametoxazol como único factor de riesgo.

## Discusión

### Antecedentes históricos

En el año 1964, el Dr. Robert Douglas Sweet, describió una dermatosis en ocho mujeres de mediana edad que presentaron fiebre de inicio brusco, presencia de placas cutáneas eritematosas y el antecedente de infección previa de vías respiratorias o del tracto gastrointestinal. En la histología, las lesiones cutáneas se caracterizaron por un infiltrado neutrofílico. Dicha entidad, que es el prototipo de las dermatosis neutrofílicas, fue llamada enfermedad de "Goom-Button". Sin embargo, también se la conoce como síndrome de Sweet en honor al primer médico que la describió, o bien, como dermatosis neutrofílica febril y aguda, por sus características clínicas e histológicas, término que se introdujo en 1991.<sup>1</sup>



Figura 1. Placa violácea en muslo derecho.

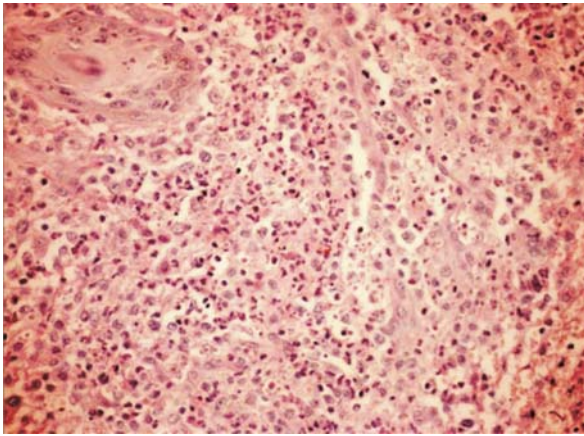


Figura 2. Predominio de las lesiones cutáneas en las extremidades.

Tabla 1. Características de los pacientes con síndrome de Sweet evaluados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Número	Edad	Sexo	Características de las lesiones	Topografía	Síntomas asociados	Factor relacionado
1	9 años y 11 meses	Masculino	Placas eritemato-violáceas, dolorosas	Extremidades	Fiebre Artralgias	- Leucemia mieloblástica aguda M4 - Factor estimulante de colonia de granulocitos - Trimetropima - sulfametoxazol
2	12 años	Masculino	Placas violáceas, induradas, algunas con coloración amarillo-café central, con algunas vesículas, dolorosas	Extremidades	Fiebre	- Trimetropima - sulfametoxazol





**Figura 3.** Biopsia cutánea: dermis con extenso infiltrado neutrofilico (H&E, 40X).

### Epidemiología

La enfermedad tiene una distribución mundial, siendo poco frecuente en la población general y aún más rara en la infancia. Hasta la fecha se han descrito más de 500 pacientes con SS. Existe un predominio de afección del sexo femenino, con una relación mujer/hombre de 4 a 1. La edad media de presentación se ubica entre los 30 y 60 años, aunque también existen reportes de casos en recién nacidos, niños y ancianos.<sup>2</sup>

### Etiopatogenia

La patogenia no es clara, sin embargo, existen varias hipótesis que intentan explicar la misma. Éstas surgen fundamentalmente de la asociación observada del SS con infecciones, trastornos autoinmunitarios, enfermedad inflamatoria intestinal y procesos malignos.

Los estudios actuales apoyan la teoría de que se trata de una reacción inmune dependiente de células T ya que se han encontrado células T activadas CD25+ en el infiltrado inflamatorio de las lesiones e incremento en la expresión de ICAM-1 e IL-8. También se ha reportado aumento de IL-1 ( $\alpha$  y  $\beta$ ) e IFN $\gamma$  en el suero de pacientes con SS. Los niveles de IL-4 en el suero de estos pacientes son normales, sugiriendo que el desorden está mediado por citocinas dependientes de Th1. La activación de la cascada de citocinas que incluye IL-1, IL-3, IL-6, IL-8, G-CSF y factor estimulante de granulocitos-macrófagos (GM-CSF) explica la activación sistémica y local de neutrófilos e histiocitos.

Se ha postulado que infecciones (bacterianas o virales), respuestas inmunológicas a estados preleucémicos o leucémicos o a medicamentos, actúan como antígenos o superantígenos para desencadenar dicho proceso.<sup>3</sup>

En base a lo anteriormente expresado, el SS puede subdividirse en cinco grupos de acuerdo a su etiología<sup>3</sup>:

1. Clásico o idiopático
2. Paraneoplásico (asociado a un proceso maligno subyacente)
3. Asociado a trastornos inflamatorios y autoinmunitarios
4. Inducido por fármacos
5. Relacionado con el embarazo

La forma clásica o idiopática representa el 71% de los casos totales de SS, mientras que la paraneoplásica abarca el 20%. Dentro de este segundo grupo, el 85% de los casos se asocia con trastornos malignos hematológicos y el 15% restante con tumores sólidos. La enfermedad hematológica maligna más común corresponde a la leucemia mieloide aguda.<sup>4</sup> En cuanto a los tumores sólidos, aproximadamente dos tercios de los casos corresponden a carcinomas del tracto genitourinario.<sup>4-6</sup>

En relación a las enfermedades inmunológicas asociadas a SS, las encontradas con mayor frecuencia son policondritis recidivante, artritis reumatoide, dermatomiositis, enfermedad inespecífica del tejido conectivo y enfermedad inflamatoria intestinal.<sup>7</sup>

Dentro de los procesos infecciosos relacionados con este síndrome se incluyen: infección de vías respiratorias altas y bajas, neumonía viral, infecciones por mycobacterias, histoplasmosis, citomegalovirus, infección de vías urinarias, tonsilitis, hepatitis, vulvovaginitis e infección por *Helicobacter pylori*.<sup>7-10</sup>

La variedad inducida por fármacos fue reportada por primera vez en 1986 por Su y Liu en relación con la administración de trimetropima-sulfametoxazol. No obstante, actualmente existe una lista de medicamentos asociados a la presencia del SS entre los que encontramos al G-CSF como uno de los más frecuentes.<sup>11-13</sup> Otros medicamentos implicados incluyen: ácido retinoico, carbamacepina, litio, celecoxib, diazepam, diclofenaco, hidralazina, levonorgestrel-etinilestradiol, minociclina, nitrofurantoina, propiltiouracilo y trimetropima-sulfametoxazol.<sup>7,8,14</sup>

Finalmente, el SS asociado al embarazo corresponde sólo al 2% de los casos.<sup>8,15</sup> Ocurre generalmente en el primer trimestre de la gestación y la mayoría de los casos resuelve espontáneamente. No se ha descrito aumento de la morbilidad ni mortalidad fetales.

### Características clínicas

El SS aparece de forma aguda. La fiebre puede preceder a las lesiones de piel o presentarse al mismo



tiempo que la dermatosis.<sup>16</sup> Otros síntomas que se presentan son artralgias, malestar general, cefalea y mialgias.<sup>3</sup> Además, se puede encontrar patergia cutánea.<sup>2,15-19</sup>

Las lesiones cutáneas iniciales se presentan como máculas o pápulas eritematosas, purpúricas o eritemato-purpúricas que pueden aumentar de tamaño o coalescer para formar placas o nódulos. Las mismas pueden tener una coloración amarillenta central que les da apariencia en diana. En ocasiones, debido al edema, pueden adoptar un aspecto pseudovesicular o pseudopustuloso; sin embargo, algunos pacientes desarrollan verdaderas vesículas, ampollas o pústulas sobre las placas.

La erupción suele localizarse en cabeza, cuello y extremidades, pero también puede presentarse en cualquier otro lugar. Generalmente resuelven espontáneamente. Las lesiones ocasionalmente son dolorosas y no pruriginosas.

El SS también puede comprometer las mucosas oral y conjuntival. En ocasiones cursa con afección extracutánea, afectando huesos, sistema nervioso central, riñones, intestinos, hígado, corazón, pulmones, músculos y bazo.<sup>2,15,18,19</sup>

### Hallazgos de laboratorio

De manera característica se puede encontrar velocidad de sedimentación globular (VSG) elevada y leucocitosis con neutrofilia.<sup>20</sup> Este hallazgo puede estar ausente en pacientes con enfermedad maligna asociada.<sup>11</sup>

### Histopatología

El sello característico del SS es el infiltrado neutrofilico denso perivascular o en banda en la dermis papilar. Ocasionalmente pueden encontrarse también monocitos y eosinófilos. En los casos correspondientes a la forma paraneoplásica el infiltrado neutrofilico puede ser menor. El edema dérmico es importante y en ocasiones puede llevar a la formación de ampollas subepidérmicas.<sup>1,3</sup> A menudo se encuentra leucocitoclasia, tumefacción endotelial y extravasación de eritrocitos. La epidermis puede ser normal o presentar leve acantosis y/o hiperqueratosis.<sup>5</sup>

### Diagnóstico

Su y Han-Nan han propuesto una serie de criterios diagnósticos que se encuentran resumidos en el cuadro I.<sup>21</sup>

### Diagnósticos diferenciales

El diagnóstico diferencial del SS debe establecerse principalmente con<sup>22,23</sup>:

- a) Enfermedades infecciosas e inflamatorias: sepsis bacteriana, celulitis, erisipela, herpes simple, lepra,

**Cuadro I.** Criterios diagnósticos de Su y Han-Nan del síndrome de Sweet

Criterios diagnósticos del síndrome de Sweet	
<b>Criterios mayores</b>	
-	Aparición súbita de placas o nódulos eritematosos o violáceos y dolorosos
-	Infiltración dérmica de polimorfonucleares neutrófilos sin vasculitis leucocitoclástica
<b>Criterios menores</b>	
-	Pródromos de fiebre o proceso infeccioso
-	Leucocitosis
-	Asociación de artralgias, conjuntivitis, fiebre o neoplasia subyacente
-	Respuesta a esteroides sistémicos
-	Aumento de VSG
<i>Deben estar presentes 5 criterios para confirmarse el diagnóstico de SS.</i>	

linfangitis, paniculitis, pioderma gangrenoso, esporotricosis, sífilis, micosis sistémicas, tuberculosis, infección por virus varicela zoster, tromboflebitis, etc.

- b) Condiciones neoplásicas: cloroma, infiltración leucémica, linfomas y tumores metastáticos.
- c) Eritemas reactivos: eritema multiforme, eritema nodoso y urticaria.
- d) Vasculitis: eritema elevatum diutinum, vasculitis leucocitoclástica y periarteritis nodosa.

Se debe considerar su diferenciación de otras alteraciones cutáneas como: acné vulgar, eritema acral, farmacodermias, xantomas y granuloma facial; así como de otras enfermedades sistémicas como: enfermedad de Behçet, dermatomiositis, fiebre familiar Mediterránea, lupus eritematoso y colitis ulcerativa.<sup>3,24,25</sup>

### Tratamiento

Si bien es cierto que las lesiones del SS sin tratamiento pueden persistir semanas o meses y posteriormente resolver de manera espontánea, existen varios medicamentos que ayudan a una resolución más rápida. Ellos son:

#### - Corticoides sistémicos

Los corticoides sistémicos son el tratamiento de elección en la mayoría de las series publicadas.<sup>7,8,16</sup> La prednisona o prednisolona se usa en una dosis inicial de 0,5 mg/kg/día. Luego de 2-4 semanas se inicia su reducción paulatina y finalmente se suspende una vez transcurridos 2-3 meses de tratamiento. En los casos refractarios, se han utilizado pulsos de hasta 1.000 mg/día de metilprednisolona intravenosa durante 3 a 5 días consecutivos.

### -Antiinflamatorios no esteroideos

La indometacina se presenta como una alternativa promisoría. Su uso se refirió por primera vez en 1977.<sup>26</sup> En una serie reciente se encontró que 17 de 18 pacientes con SS respondieron a la indometacina.<sup>27</sup> La fiebre y las artralgias disminuyeron marcadamente en 48 horas y las lesiones cutáneas se aclararon entre los 7 y 14 días. No hubo recurrencias en un tiempo promedio de 20 meses. La dosis inicial que se utiliza es de 150 mg/día durante una semana, luego 100 mg/día durante 2 semanas y posteriormente se suspende el tratamiento.

El yoduro de potasio y la colchicina administrados por vía oral son también considerados agentes terapéuticos útiles en el SS. Sin embargo, la experiencia comunicada es en series con pocos pacientes. La ciclosporina y la dapsona han sido usados como monoterapia o en combinación con corticosteroides con resultados variables.<sup>3</sup>

En los casos asociados a neoplasias, el tratamiento del proceso maligno puede contribuir a la desaparición de las lesiones del SS. En los casos inducidos por fármacos la suspensión del medicamento desencadenante es de gran utilidad para la resolución del cuadro.<sup>20</sup>

### Pronóstico

La recurrencia se observa en el 30% de los pacientes con la forma idiopática, incrementándose al 70% en la forma paraneoplásica. Las recurrencias se han relacionado con un mal pronóstico debido a que, en muchas ocasiones, coinciden con la progresión de la enfermedad de base o la recidiva de una neoplasia previa.<sup>11,17</sup>

La experiencia en nuestro hospital, que es un centro pediátrico de referencia de tercer nivel de atención, pone de manifiesto la baja frecuencia de esta entidad en la edad pediátrica.

### Referencias bibliográficas

1. Su WPD, Liu HNH. Diagnostic criteria for Sweet's syndrome. *Cutis*. 1986; 37:167-74.
2. Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome and malignancy. *Am J Med*. 1987; 82:1220-6.
3. Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome revisited: a re-view of disease concepts. *Int J Dermatol*. 2003; 42: 761-78.
4. Paydas S, Sahin B, Zorludemir S. Sweet's syndrome accompanying leukaemia: seven cases and review of de literature. *Leuk Res*. 2000; 24:83-6.
5. Cohen PR, Talpaz M, Kurzrock R. Malignancy-associated Sweet's syndrome: review of the world literature. *J Clin Oncol*. 1988; 6:1887-97.
6. Walker DC, Cohen PR. Trimethoprim-sulfamethoxazole associated acute febrile neutrophilic dermatosis: case report and review of drug-induced Sweet's syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 1996; 34:918-23.
7. Fett DL, Gibson LE, Su WP. Sweets syndrome: systemic signs and symptoms and associated disorders. *Mayo Clin Proc*. 1995; 70:234-40.
8. Von den Driesch P. Sweet's syndrome, acute febrile neutrophilic dermatosis. *J Am Acad Dermatol*. 1994; 31:535-56.
9. Kurkuoglu N, Aksoy F. Sweet's syndrome associated with *Helicobacter pylori* infection. *J Am Acad Dermatol*. 1997; 37:123-4.
10. Johnson ML, Grimwood RE. Leukocyte colony-stimulating factors. A review of associated neutrophilic dermatoses and vasculitides. *Arch Dermatol*. 1994; 130:77-81.
11. Paydas S, Sahin B, Seyrek E, Soylu M, Gonlusen G, Acar A, et al. Sweet's syndrome associated with G-CSF. *Br J Haematol*. 1993; 85:191-2.
12. Richard MA, Grob JJ, Laurans R, Hesse S, Brunet P, Stoppa AM, et al. Sweet's syndrome induced by granulocyte colony-stimulating factor in a woman with congenital neutropenia. *J Am Acad Dermatol*. 1996; 35:629-31.
13. Gilmour E, Chalmers RJ, Rowlands DJ. Drug-induced Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis) associated with hydralazine. *Br J Dermatol*. 1995; 133:490-1.
14. Satra K, Zalka A, Cohen PR, Grossman ME. Sweet's syndrome and pregnancy. *J Am Acad Dermatol*. 1994; 30:297-300.
15. Sitjas D, Puig L, Cuatrecasas M, De Moragas JM. Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome). *Int J Dermatol*. 1993; 32:261-8.
16. Wallach D, Vignon-Pennamen MD. From acute febrile neutrophilic dermatosis to neutrophilic disease: forty years of clinical research. *J Am Acad Dermatol*. 2006; 55:1066-71.
17. Majeed HA, Kalaawi M, Mohanty D, Teebi AS, Tunjekar MF, al-Gharbawy F, et al. Congenital dyserythropoietic anemia and chronic recurrent multifocal osteomyelitis in three related children and the association with Sweet's syndrome in two siblings. *J Pediatr*. 1989; 115: 730-4.
18. Lipp KE, Shenefelt PD, Nelson RP Jr, Messina JL, Fenske NA. Persistent Sweet's syndrome occurring in a child with a primary immunodeficiency. *J Am Acad Dermatol*. 1999; 40:838-41.
19. Hönigsmann H, Cohen PR, Wolff K, et al. Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet syndrome). En: Fitzpatrick's *Dermatology in General Medicine*, 5<sup>th</sup> ed. McGraw-Hill Health Professions Division, New York, 1999:1117-23.
20. Delmonte S, Brusati C, Parodi A, Rebora A. Leukemia-related Sweet's syndrome elicited by pathergy to arnica. *Dermatology*. 1998; 197:195-6.
21. Greer JM, Rosen T, Tschien JA. Sweet's syndrome with an exogenous cause. *Cutis*. 2002; 51:112-4.
22. Van der Meij EH, Epstein JB, Hay J, Ho V, Lerner K. Sweet's syndrome in a patient with oral cancer associated

- with radiotherapy. *Eur J Cancer B Oral Oncol.* 1996; 32:133-6.
23. Von den Driesch P. Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis). *J Am Acad Dermatol.* 1994; 31:535-56.
24. Sarkany RP, Burrows NP, Grant JW, Pye RJ, Norris PG. The pustular eruption of ulcerative colitis: a variant of Sweet's syndrome? *Br J Dermatol.* 1998; 138:365-6.
25. Bianchi L, Masi M, Hagman JH, Piemonte P, Orlandi A. Systemic interferon-alpha treatment for idiopathic Sweet's syndrome. *Clin Exp Dermatol.* 1999; 24:443-5.
26. Hoffman G. Treatment of Sweet's syndrome (active febrile neutrophilic dermatosis) with indomethacin. *J Rheumatol.* 1977; 4:201-6.
27. Jeanfils S, Joly P, Young P, Le Corvaisier-Pieto C, Thomine E, Lauret P. Indomethacin treatment of eighteen patients with Sweet's syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 1997; 36:436-9.

# Pseudoangiomatosis eruptiva: comunicación de 5 casos familiares recidivantes y revisión de la literatura

Margarita Larralde<sup>1</sup>, María Eugenia Abad<sup>2</sup>, Begoña Gomar<sup>3</sup>, Roberto Schroh<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Jefe del Servicio de Dermatología del Hospital Alemán, Profesora Adjunta de Dermatología de la Universidad de Buenos Aires (UBA), Directora de la Carrera de Dermatología Pediátrica UBA, Hospital Ramos Mejía, Buenos Aires, Argentina. <sup>2</sup>Médica Asistente del Sector de Dermatología Pediátrica del Servicio de Dermatología del Hospital Ramos Mejía y del Servicio de Dermatología del Hospital Alemán, Buenos Aires, Argentina. <sup>3</sup>Médica Becaria del Sector de Dermatología Pediátrica del Servicio de Dermatología del Hospital Ramos Mejía, Buenos Aires, Argentina. <sup>4</sup>Médico Anatomopatólogo del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Ramos Mejía. Jefe de Dermatopatología. Departamento de Medicina orientación Dermatología, Hospital Ramos Mejía, UBA

## Resumen

La pseudoangiomatosis eruptiva (PAE) es un exantema poco frecuente, autolimitado y de etiología desconocida que se caracteriza por la aparición aguda de pápulas asintomáticas, rojo brillantes (símil-angiomas), rodeadas por un halo pálido. La PAE ocurre, por lo general, en niños y es acompañada por síntomas prodrómicos como fiebre, mal estado general, diarrea y/o infecciones del tracto respiratorio superior. A partir del año 2000 se han reportado varios casos de PAE en adultos. Realizamos una búsqueda en MEDLINE sobre PAE y encontramos 92 casos publicados desde 1969 hasta la fecha. En el presente trabajo comunicamos 5 nuevos casos familiares y recurrentes, pertenecientes a dos familias. Realizamos, además, una revisión de la literatura y análisis de los datos epidemiológicos y clínico-patológicos de estos 97 casos de PAE, enfatizando las diferencias entre la PAE infantil y la del adulto. Esta entidad era considerada como un exantema de origen viral, aunque publicaciones recientes relatan lesiones símil-angiomas secundarias a picaduras de insectos y vacunación. Proponemos que la PAE debería ser considerada como un cuadro cutáneo reactivo a diferentes factores desencadenantes, con una presentación clínica y hallazgos histopatológicos característicos.

Palabras clave: exantema; lesiones símil-angiomas; pseudoangiomatosis eruptiva

## Abstract

Eruptive pseudoangiomatosis (EPA) is a rare self-limited exanthem of unknown origin, characterized by the sudden appearance of asymptomatic, bright red angioma-like papules surrounded by a halo of blanching. It occurs primarily in children associated with prodromal symptoms of fever, malaise, diarrhea, and/or upper respiratory tract infection. Since 2000, several adult cases have been reported. We reviewed the MEDLINE reports related to EPA and found that 92 cases have been reported since 1969. Herein we describe five new familial and recurrent cases belonging to two families. We also review the literature and analyze the epidemiologic and clinicopathological data of these 97 EPA cases, highlighting the differences between adult and pediatric groups. Until recent reports of EPA-like lesions due to insect bite and vaccination, EPA was considered to be an exanthem of viral origin. We propose that EPA should be considered a reactive cutaneous disease to several triggering factors, with a characteristic clinical presentation and histopathological findings.

Key words: angioma-like lesions; eruptive pseudoangiomatosis; exanthem

## Correspondencia:

María Eugenia Abad

Paraná 1087, 4° B, CABA, Buenos Aires, Argentina

CP: 1018

E-mail: eugeniaabad@hotmail.com

Recibido: 21/06/2008

Aceptado: 11/07/2008

## Introducción

La pseudoangiomatosis eruptiva (PAE) es un exantema autolimitado, poco frecuente, que fue descrito por primera vez en cuatro pacientes pediátricos por Cherry *et al.* en 1969.<sup>1</sup> En 1993, Prose *et al.* propusieron designarla “pseudoangiomatosis eruptiva”.<sup>2</sup> Se caracteriza por la aparición aguda de pápulas asintomáticas rojo brillantes, símil-angiomas, rodeadas por un halo pálido. La erupción dura aproximadamente 2 semanas y resuelve espontáneamente sin secuelas. LA PAE ocurre principalmente en niños y se asocia a pródromos como fiebre, mal estado general, diarrea y/o infecciones de vías aéreas superiores. El primer caso en un adulto fue reportado en el año 2000, sin presentar fase prodrómica.

Realizamos una búsqueda en MEDLINE de todos los artículos publicados con diagnóstico de PAE, encontrándose 92 casos relatados. En el presente trabajo comunicamos 5 casos adicionales, pertenecientes a dos familias. Además, realizamos un análisis de los datos epidemiológicos y clínico-patológicos de estos 97 casos totales.

## Casos clínicos

### FAMILIA A

#### Paciente 1

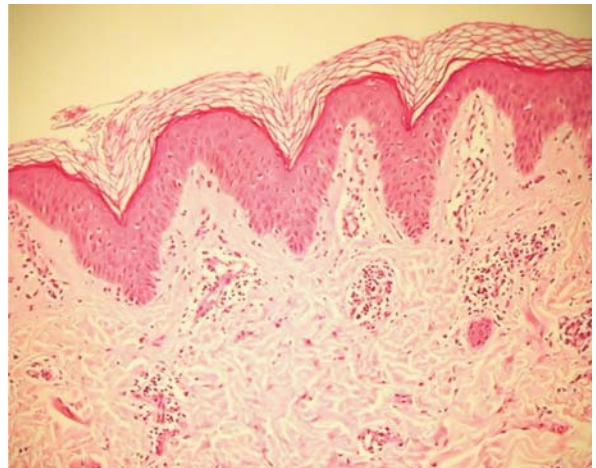
Paciente de sexo femenino, de 13 años de edad, que presentaba múltiples pápulas rojas asintomáticas de 2-5 mm de diámetro, rodeadas de un halo pálido, localizadas en cara, tronco y miembros inferiores (Figura 1). Las pápulas desaparecían totalmente a la vitropresión. La paciente relataba historia de fiebre, infección de vías respiratorias superiores y diarrea días antes de la aparición de las lesiones cutáneas. El cuadro clínico resolvió espontáneamente a los 14 días. Se realizó biopsia de piel que mostró capilares dilatados a nivel de la dermis papilar, sin aumento del número de los mismos (Figura 2). Los estudios serológicos mostraron IgM positiva para Coxsackie virus B. La paciente presentó tres recurrencias: al mes, a los 4 meses y al año del cuadro inicial. Los tres episodios fueron precedidos por fiebre e infección de vías aéreas superiores. La erupción, en dichas recurrencias, fue localizada en cara, brazos y dorso de manos. Las lesiones resolvieron de forma espontánea a los 10 días sin secuelas. No se realizaron estudios serológicos en estas recurrencias.

#### Paciente 2

Paciente de sexo masculino, de 15 años de edad, que presentaba múltiples pápulas rojo brillantes, símil-



**Figura 1.** Paciente 1: numerosas pápulas rojo brillantes rodeadas de halo pálido en el rostro.



**Figura 2.** Paciente 1: epidermis normal, leve dilatación de capilares sanguíneos con endotelios discretamente tumefactos en dermis superficial (H&E, 40X).

angiomas, rodeadas de un halo pálido, de 2-5 mm de diámetro, a nivel de cara y extremidades (Figura 3). Refería historia de cuadro infeccioso de vías respiratorias superiores previo a la aparición de estas lesiones. Las lesiones cutáneas resolvieron de forma espontánea y sin dejar secuelas luego de 2 semanas. El episodio ocurrió simultáneamente al de su hermana (paciente 1). No se realizaron estudios serológicos ni biopsia cutánea. Presentó una única recidiva.

### FAMILIA B

#### Paciente 3

Paciente de sexo masculino, de 8 años de edad, que consultó por múltiples pápulas asintomáticas rojo brillantes, algunas con halo pálido circundante, de 3-5 mm de diámetro. La erupción estaba localizada en mejillas, tronco y extremidades inferiores y resolvió de forma espontánea luego de 2 semanas. No presentó síntomas previos a la erupción. No se realizaron estudios serológicos. La biopsia de piel informó



infiltrado linfocitario en la dermis papilar alrededor de vasos sanguíneos dilatados, sin evidencia de proliferación vascular. Presentó recidiva a los 2 años, sin síntomas prodrómicos asociados.

#### Paciente 4

Paciente de sexo femenino, de 10 años de edad, que presentó pápulas rojo brillantes, símil-angiomas, una semana después que su hermano (paciente 3). Las lesiones se encontraban en mejillas, tronco y extremidades inferiores. No presentó síntomas asociados y el cuadro resolvió de forma espontánea en 20 días. No se realizaron biopsia de piel ni estudios serológicos. Presentó recidiva a los 2 años, simultánea a la recurrencia que tuvo su hermano (paciente 3).

#### Paciente 5

Paciente de sexo femenino, de 11 años de edad, que al igual que la paciente 4 presentó pápulas rojo brillantes, símil-angiomas, a nivel de cara y extremidades superiores la semana posterior al brote de su hermana (paciente 3) (Figura 4). Las lesiones cutáneas resolvieron de forma espontánea a los 20 días de iniciado el cuadro. No presentó síntomas asociados y no se realizaron estudios complementarios. A los 2 años tuvo una recurrencia, que coincidió con la recidiva de sus dos hermanos (pacientes 3 y 4).

## Resultados

Se revisaron en total 97 casos de PAE, incluidos los 5 casos descriptos en este trabajo.

Dividimos a los pacientes en dos grupos según el rango de edad:  $\leq 17$  años y  $\geq 18$  años. De los 97 pacientes considerados, 31 (32%) tenían entre 8 días y 17 años<sup>1-4,6,9,11-13</sup> y 66 (68%) tenían entre 18 y 95 años.<sup>5,7,8,11,14-21,23</sup> Treinta y nueve (40%) eran de sexo masculino y 58 (60%) de sexo femenino. En el grupo pediátrico encontramos 18/31 (58%) niños y 13/31 (42%) niñas. En el grupo de adultos 21/66 (32%) fueron varones y 45/66 (68%) mujeres.

Veinticinco de los 97 casos (25,7%) presentaron fase prodrómica<sup>1-9,11,13,17,22,23</sup>, siendo 19 niños y 6 adultos. Sesenta y tres de 97 pacientes (65%) presentaban lesiones a nivel de las extremidades, 58/97 (60%) a nivel de la cara, el tronco se vio comprometido en 25/97 (26%), en 20/97 casos (20%) las pápulas se localizaban en el dorso de las manos, mientras que 7/97 pacientes (9%) presentaron lesiones en cuello y pies. Se observó compromiso cutáneo generalizado así como palmo-plantar en 2/97 casos (2%). La duración del cuadro clínico fue menor a 2 semanas en 35/97 casos (36%)<sup>1-6,16,19,22</sup>, entre 2 y 8 semanas en 56/97 (57,7%)<sup>7,9,11,12,15-23</sup> y mayor a 8 semanas en 2/97



Fig. 3. Paciente 2: aisladas pápulas símil-angiomas, con halo pálido circundante, en antebrazo.



Fig. 4. Paciente 5: pequeñas pápulas rojo brillantes con un extenso halo pálido alrededor, en dorso de mano.

(2%)<sup>15,22</sup>, mientras que en 4/97 casos no se consignó este dato.<sup>14</sup> Dentro del grupo pediátrico, en 20/31 pacientes (64,5%) el cuadro resolvió en menos de 2 semanas y en 10/31 (32,2%) duró entre 2-8 semanas. En el grupo de los adultos, 15/66 pacientes (22,7%) curaron antes de las 2 semanas y en 46/66 casos (69,7%) las lesiones duraron entre 2-8 semanas.

Estudios serológicos virales (determinaciones de IgM específicas) fueron realizados en 41/97 de los pacientes (42%), entre los cuales 22 eran adultos<sup>5,7,8,11,16,17,19-21,23</sup> y 19 eran niños.<sup>1,4,6,9,10,12,13,22</sup> Sólo hubo resultados positivos en 10 casos (24,4%), 3 adultos<sup>5,17,23</sup> y 7 niños<sup>1,9,12</sup>: 2 para Echovirus 25<sup>1</sup>, 2 para Echovirus 32<sup>1</sup>, 1 para virus de Epstein Barr<sup>5</sup>, 2 para Coxsackie<sup>9</sup>, 1 para rubéola<sup>12</sup>, 1 para Enterovirus<sup>17</sup> y 1 para Citomegalovirus.<sup>23</sup> En el paciente que presentó serología positiva para rubéola, la misma se asoció a vacunación anti-rubeólica.<sup>12</sup> En 26 pacientes, dentro del grupo de los adultos (39,4%), se reportó el antecedente de picaduras de mosquitos.<sup>13,14,18,19</sup>



En 11/97 casos de PAE (11,3%), 10 niños y un adulto, había antecedentes de familiares afectados.<sup>1,3,11,22</sup>

Se observaron recurrencias de la PAE en 17/97 pacientes (17,5%), 8 niños y 9 adultos.<sup>6,13,15,16,18,19</sup>

Dos de los 31 casos pediátricos presentaron alguna otra enfermedad asociada: un paciente tuvo síndrome de malabsorción y otro una leucemia linfocítica aguda.<sup>6</sup> En el grupo de adultos, 3/66 pacientes (4,5%) eran trabajadores de la salud, 3/66 (4,5%) vivían en geriátricos, 9/66 (13,6%) en instituciones de salud mental, 1/66 pacientes (1,5%) tenía el antecedente de trasplante renal reciente y en 35/66 (53%) de los pacientes se reportó alguna otra enfermedad de base<sup>7,14-16,18,20,21,23</sup> (algunas bajo tratamiento inmunosupresor).<sup>8,21</sup>

En 26/97 casos (27%) se realizó biopsia cutánea<sup>2,4-15,17,22,23</sup>, encontrándose una epidermis normal, capilares dilatados con células endoteliales prominentes sin evidencia de aumento del número de vasos sanguíneos y la presencia de un infiltrado linfocitario perivascular en la dermis superficial. Se realizó microscopía electrónica de las lesiones cutáneas en 2 pacientes pediátricos que presentaron fase prodrómica, sin poderse demostrar la presencia de partículas virales.<sup>2,6</sup>

## Discusión

La PAE fue descrita por primera vez en 1969 por Cherry *et al.* en 4 pacientes pediátricos con lesiones símil-angiomas asociadas a infección por Echovirus.<sup>1</sup> En 1993, Prose *et al.* reportaron 3 casos de niños con lesiones símil-angiomas durante una infección aparentemente viral, cuya histopatología mostraba sólo dilatación de los vasos sanguíneos. Basados en la historia natural de la enfermedad y en los hallazgos histopatológicos, propusieron designar a dicha entidad "pseudoangiomatosis eruptiva".<sup>2</sup>

Este exantema se caracteriza por la aparición súbita de numerosas pápulas asintomáticas rojo brillantes, rodeadas de un halo pálido, de 2-4 mm de diámetro. Se localizan, por lo general, en cara, tronco y extremidades, respetando las mucosas. Las palmas y plantas raramente están afectadas. Las lesiones desaparecen en la mayoría de los casos en 1-8 semanas, de manera espontánea y sin dejar secuelas.

En algunos casos, especialmente en niños, el exantema es precedido por fiebre, diarrea y/o infección de vías aéreas superiores.<sup>10</sup>

La histopatología de las lesiones de la PAE, aunque es de carácter inespecífico, muestra una epidermis normal, vasos dilatados a nivel de la dermis papilar con células endoteliales tumefactas que protruyen hacia la luz, junto con un infiltrado perivascular de

predominio linfocitario de intensidad variable. No hay fenómenos vasculíticos ni de proliferación vascular.<sup>2</sup>

Aunque los primeros casos fueron descritos en niños<sup>1-4</sup>, también existen reportes de adultos con esta entidad.<sup>5,7,11,14-17</sup> En esta revisión encontramos una mayor incidencia de PAE en la población adulta (relación adultos/niños de 2:1).

En la literatura se reporta que la PAE afecta por igual a ambos sexos. En esta casuística hallamos un leve predominio en el sexo femenino (relación F/M de 1,5:1).

La etiología de la PAE es desconocida. La hipótesis sobre su etiología viral se basa en la presencia de una fase prodrómica, la ocurrencia de casos familiares, la asociación con inmunodeficiencias y la presencia de casos intra-nosocomiales. En el 2003, Provini *et al.* comunicaron un caso de una paciente de sexo femenino de 15 meses de vida que desarrolló la erupción 15 días después de la aplicación de la vacuna trivalente (anti-rubéola, parotiditis y sarampión), con IgG >400 mg/ml e IgM positiva para rubéola.<sup>12</sup> En nuestra revisión encontramos que un 25% de los pacientes tuvo síntomas prodrómicos, en un 11% de los casos existía el antecedente de cuadro similar en familiares y un 15% (exclusivamente adultos) trabajaba o vivía en instituciones. Se realizaron estudios serológicos virales en 41 pacientes, y el 25% de ellos tuvo serologías que demostraron infecciones virales agudas asociadas a la PAE (con distintos virus implicados: Echovirus, Enterovirus, Rubéola, Citomegalovirus, virus de Epstein Barr y Coxsackie). En el 2004, Ban *et al.* describieron un grupo de 26 pacientes adultos con lesiones clínicas e histológicas sugestivas de PAE, pero asociadas a picaduras de mosquitos.<sup>14</sup> Recientemente, Restano *et al.* observaron la aparición de este exantema luego de picaduras por mosquitos y pulgas.<sup>25</sup>

La etiopatogenia de la PAE no está completamente aclarada. Cherry *et al.* sugieren que la dilatación capilar puede ser causada por la localización del virus causal a nivel del endotelio, ya sea por efecto directo, o bien secundario al depósito de complejos antígeno-anticuerpo a nivel vascular.<sup>1</sup> Publicaciones recientes plantean las picaduras de insectos y las vacunas como posibles etiologías de la PAE. Probablemente, algunos de los virus implicados puedan ser transmitidos por picaduras de insectos o pulgas.<sup>14,25</sup>

La PAE debe ser diferenciada de: angiomas estelares, telangiectasias, hemangiomas, granulomas piógenos, angiomatosis bacilar, bartonellosis, erupción secundaria a drogas y urticaria papulosa. Es importante resaltar que las picaduras de insectos son pru-

	Grupo pediátrico (≤ 17 años)	Grupo de adultos (≥ 18 años)
Número de pacientes (n: 97)	31 (32%)	66 (68%)
Sexo	Masculino: 18/31 (58%) Femenino: 13/31 (42%)	Masculino: 21/66 (32%) Femenino: 45/66 (68%)
Fase prodrómica	Presente: 19/31 (61%) Ausente: 12/31 (39%)	Presente: 6/66 (9,1%) Ausente: 55/66 (83,4%) Sin datos: 5/66 (7,5%)
Duración lesiones cutáneas		
≤ 2 semanas	20/31 (64,5%)	15/66 (22,7%)
2-8 semanas	10/31 (32,3%)	46/66 (69,6%)
≥ 8 semanas	0/31 (0%)	2/66 (3%)
Sin datos	1/31 (3,2%)	3/66 (4,5%)
Etiología		
Serologías virales positivas	7/31 (22,6%)	3/66 (4,5%)
Picaduras de mosquitos	0	26/66 (39,4%)
Recurrencias	8/31 (25,8%)	9/66 (13,6%)
Familiares afectados	10/31 (32,2%)	1/66 (1,5%)

**Tabla 1.** Comparación de datos clínico-epidemiológicos entre los grupos pediátrico y adulto de PAE.

riginosas, en contraste con la PAE que presenta lesiones cutáneas asintomáticas.<sup>14</sup>

Las diferencias significativas que encontramos entre la población pediátrica y la adulta (Tabla 1) fueron:

- Más de la mitad de los pacientes pediátricos (60%) presentaron síntomas prodrómicos, mientras que éstos estuvieron presentes en un pequeño porcentaje de adultos (10%).
- La duración de la PAE tiende a ser más prolongada en los adultos (65% de las PAE en niños duró menos de 2 semanas mientras que el 70% de los casos de adultos duró entre 2 y 8 semanas).
- Se hallaron serologías positivas para infecciones virales agudas más comúnmente en el grupo infantil (37% versus 13,6% de los adultos).
- Las picaduras de mosquitos relacionadas con la PAE estuvieron presentes sólo en el grupo de adultos y fueron relativamente frecuentes en él (40%).
- Las recurrencias fueron más comunes en los niños, probablemente en relación a la mayor frecuencia de casos de probable etiología viral. Todos, excepto un caso de los que tuvieron afectación familiar, ocurrieron en niños.

Los 5 nuevos casos pediátricos de PAE reportados en este trabajo tienen la particularidad de ser familiares y recurrentes. Los hermanos pertenecientes a la familia A presentaban síntomas de infección viral asociada con IgM positiva para virus Coxsackie B en el caso de la paciente I.

En conclusión, la PAE es una entidad probablemente subdiagnosticada, dado su curso benigno y

autorresolutivo. Posiblemente represente un patrón de reacción cutánea peculiar en respuesta a diferentes agentes desencadenantes (virus o picaduras de insecto), con un cuadro clínico y hallazgos histopatológicos característicos que permiten su diagnóstico.

## Referencias bibliográficas

1. Cherry JD, Bobinski JE, Hovath FL, Comerci GD. Acute hemangioma-like lesions associated with ECHO viral infections. *Pediatrics*. 1969; 44:498-502.
2. Prose NS, Tope W, Miller SE, Kamino H. Eruptive pseudoangiomatosis: a unique childhood exanthem? *J Am Acad Dermatol*. 1993; 29:857-9.
3. Calza AM, Saurat JH. Eruptive pseudoangiomatosis: a unique childhood exanthem? *J Am Acad Dermatol*. 1994; 31:517-8.
4. González Enzeñat MA, Vicente Villa MA, Castellá Badrinas NC, Quintillá Martínez JM, Palá Calvo MT, González Pascual E. Pseudoangiomatosis eruptiva. A propósito de un caso. *An Esp Pediatr*. 1997; 46:69-70.
5. Navarro V, Molina I, Montesinos E, Calduch L, Jordá E. Eruptive pseudoangiomatosis in an adult. *Int J Dermatol*. 2000; 39:237-8.
6. Neri I, Patrizi A, Guerrini V, Ricci G, Cevenini R. Eruptive pseudoangiomatosis. *Br J Dermatol*. 2000; 143:435-8.
7. Guillot B, Dandurand M. Eruptive pseudoangiomatosis arising in adulthood: 9 cases. *Eur J Dermatol*. 2000; 10:455-8.
8. Mazereeuw-Hautier J, Cambon L, Bonafé JL. Pseudoangiomatose éruptive chez un adulte transplanté rénal. *Ann Dermatol Venerol*. 2001; 128:55-6.
9. Larralde M, Ballona R, Correa N, Schroh R, Coll N. Eruptive pseudoangiomatosis. *Pediatr Dermatol*. 2002; 19:76-7.
10. Angelo C, Provini A, Ferranti G, Palermi G, Paradisi M. Eruptive pseudoangiomatosis. *Pediatr Dermatol*. 2002; 19:243-5.

11. Stoebner PE, Templier I, Ligeron C, Meynadier J, Meunier L. Familial eruptive pseudoangiomatosis. *Dermatology*. 2002; 205:306-7.
12. Provini A, Cacciaguerra MG, Pedicelli C, Annessi G, Palermi G, Paradisi M. Eruptive pseudoangiomatosis subsequent to vaccination. *Eur J Pediatr Dermatol*. 2003; 13:141-4.
13. Neri I, Patrizi A, Guerrini V, Badiali L. A new case of eruptive pseudoangiomatosis: ultrastructural study. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2004; 18:387-9.
14. Ban M, Ichiki Y, Kitajima Y. An outbreak of eruptive pseudoangiomatosis-like lesions due to mosquito bites: erythema punctatum Higuchi. *Dermatology*. 2004; 208:356-9.
15. Jung J, Kim SC. Eruptive pseudoangiomatosis: three cases in Korean middle-aged women. *Acta Derm Venereol*. 2004; 84:241-2.
16. Venturi C, Zendri E, Medici MC, Gasperini M, Arcangeletti MC, Chezzi C, et al. Eruptive pseudoangiomatosis in adults: a community outbreak. *Arch Dermatol*. 2004; 140:757-8.
17. Davaine AC, Viseux V, Staroz F, Plantin P. Eruptive pseudoangiomatosis associated with enterovirus seroconversion. *Ann Dermatol Venereol*. 2004; 131:987-8.
18. Yang JH, Kim JW, Park HS, Jang SJ, Choi JC. Eruptive pseudoangiomatosis. *J Dermatol*. 2006; 33:873-6.
19. Pérez-Barrio S, Gardeazábal J, Acebo E, Martínez de Lagrán Z, Díaz-Pérez JL. Eruptive pseudoangiomatosis: study of 7 cases. *Actas Dermosifiliogr*. 2007; 98:178-82.
20. Romero A, Martín L, Hernández-Núñez A, Arias D, Castaño E, Borbujo J. Eruptive pseudoangiomatosis. *Actas Dermosifiliogr*. 2007; 98:138-9.
21. Chaniotakis I, Nomikos K, Gamvroulia C, Zioga A, Stergiopoulou C, Bassukas ID. Eruptive pseudoangiomatosis: report of an adult case and unifying hypothesis of the pathogenesis of paediatric and adult cases. *Dermatology*. 2007; 215:59-62.
22. Guillot B, Chraïbi H, Girard C, Dereure O, Lalande M, Bessis D. Eruptive pseudoangiomatosis in infant and newborns. *Ann Dermatol Venereol*. 2005; 132:966-9.
23. Pitarch G, Torrijos A, García-Estrivá D, Martínez-Menchón T. Eruptive pseudoangiomatosis associated to cytomegalovirus infection. *Eur J Dermatol*. 2007; 17:455-6.
24. Misery L, Tran A, Legrand MC, Payan C. Is eruptive pseudoangiomatosis a viral disease? *Ann Dermatol Venereol*. 2007; 134:725-7.
25. Restano L, Cavalli R, Colonna C, Cambiagli S, Alessi E, Caputo R. Eruptive pseudoangiomatosis caused by an insect bite. *J Am Acad Dermatol*. 2005; 52:174-5.

# Pilomatrixomas múltiples: comunicación de un caso y revisión de la literatura

**Evangelia Kouris<sup>1</sup>, Elda Giansante<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Médico Adjunto Especialista del Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Caracas, Universidad Central de Venezuela, Caracas, Venezuela. <sup>2</sup>Jefe del Servicio de Dermatología y Sifilografía, Director de Postgrado, Hospital Universitario de Caracas, Universidad Central de Venezuela, Caracas, Venezuela

## Resumen

*El pilomatrixoma es un tumor cutáneo benigno derivado del folículo piloso, frecuente en la edad temprana, que se presenta generalmente como un nódulo subcutáneo único, firme y asintomático, situado con frecuencia en la cabeza o miembros superiores y tiene un crecimiento lento. Presentamos el caso inusual de una adolescente con pilomatrixomas múltiples no asociados a otra enfermedad.*

*Palabras clave: epiteloma calcificado de Malherbe; pilomatrixoma*

## Abstract

*Pilomatrixoma is a benign and relatively frequent cutaneous tumor derived from the hair follicle that clinically presents as a solitary, firm and asymptomatic subcutaneous nodule usually located in the head or the upper limbs. We present an unusual case of an adolescent with multiple pilomatrixoma not associated to another disease.*

*Key words: calcifying epithelioma of Malherbe; pilomatrixoma*

## Introducción

El pilomatrixoma, también conocido como epiteloma calcificado de Malherbe, es un tumor benigno que deriva de la matriz del folículo piloso. Representa aproximadamente 1/1.000 de todos los tumores cutáneos. Aparece sobre todo en niños por debajo de los 10 años y generalmente es único.<sup>1-4</sup> La incidencia de tumoraciones múltiples es menor al 3,5% y pueden asociarse no sólo al síndrome de distrofia muscular miotónica<sup>5</sup> sino también, aunque con menor frecuencia, al síndrome de Gardner<sup>1,6,7</sup>, síndrome de Raynaud<sup>1</sup>, síndrome de West<sup>1</sup>, xeroderma pigmentoso<sup>1</sup>, síndrome del nevo epidérmico<sup>1</sup>, trisomía 9<sup>7</sup>, síndrome de

Rubistein-Tayb<sup>6</sup> y síndrome de Turner.<sup>6-8</sup> La localización preferente es cefálica (40%), especialmente en el área periorbitaria, pero puede aparecer en el cuello, en los miembros superiores y más raramente en el tronco y los miembros inferiores. Respeta mucosas, palmas y plantas.<sup>1-4</sup>

El tamaño varía de 0,5 a 5 cm de diámetro, su forma es redondeada y la piel suprayacente es color normal, rosado o violáceo. Cuando la neoformación se presiona con los dedos puede adoptar la forma de “tienda”, signo llamado por algunos autores como “el signo de la piedra facetada”.<sup>9</sup> Este hallazgo, así como la localización de las lesiones y la edad de inicio, nos ayudan a la sospecha clínica. Sin embargo el diagnós-

## Correspondencia:

Elda Giansante

Hospital Universitario de Caracas, Servicio Dermatología, Piso 8, Universidad Central de Venezuela, Caracas, Venezuela

CP: 1040

E-mail: elda.giansante@gmail.com / evako2002@hotmail.com

Recibido: 10/05/2008

Aceptado: 27/06/2008

tico se confirma a través del estudio histopatológico.<sup>1,7</sup> La inmunohistoquímica y los estudios ultraestructurales han demostrado que el pilomatrixoma deriva de las células de la matriz del folículo piloso. Histológicamente está constituido por células basofílicas y células sombra y se encuentra localizado en dermis profunda e hipodermis.<sup>2</sup> La calcificación es un hallazgo frecuente.

No presenta regresión espontánea y el tratamiento de elección es la escisión quirúrgica completa.<sup>4</sup>

### Caso clínico

Adolescente de 12 años de edad, de sexo femenino, quien, desde hace 5 meses, presentaba 3 tumoraciones cutáneas de aparición simultánea: la primera de 3 x 3 cm de diámetro localizada en mejilla derecha (Figura 1) y otras 2 tumoraciones de 1 cm y 2 cm de diámetro localizadas en región supraclavicular derecha (Figura 2) y parte posterior del cuello respectivamente, duras e indoloras, con piel suprayacente normal. Todas ellas presentaban el signo de la piedra facetada (Figura 1). Se procedió a la exéresis de las mismas, siendo el diagnóstico anatomopatológico en todos los casos de "epitelioma calcificado de Malherbe" (Figuras 3 y 4). Antecedentes personales: extirpación de nódulo similar 2 años atrás. Sin antecedentes familiares de importancia.

### Comentario

El pilomatrixoma es un tumor cutáneo benigno de origen ectodérmico que se diferencia a partir de las células de la vaina radicular externa y matriz del folículo piloso.<sup>4,5,7,8,10,11</sup>

Aparece a cualquier edad, aunque tiene un primer pico de incidencia en la infancia y adolescencia (entre los 5 y 15 años) y un segundo pico entre los 50 y 65 años, siendo ligeramente más frecuente en mujeres.<sup>1,10,12,13</sup> La mayoría de casos reportados han sido en personas de raza blanca.<sup>14</sup>

El diagnóstico clínico se sospecha en base a la localización y consistencia del tumor, y la piel que lo cubre se levanta en forma de carpa o signo de la piedra facetada.<sup>9</sup> Presenta un curso crónico, crecimiento lento y su degeneración maligna es muy rara. La mortalidad es infrecuente, pero hay casos reportados localmente invasores que pueden causar metástasis visceral y muerte.<sup>7,15-17</sup> No presenta regresión espontánea.<sup>6</sup> Los rayos X muestran a menudo calcificaciones inespecíficas de la lesión.<sup>12</sup> La ultrasonografía muestra una masa localizada en la dermis reticular y/o tejido celular subcutáneo (TCSC), con



**Figura 1.** Pilomatrixoma en mejilla derecha. Signo de la piedra facetada.

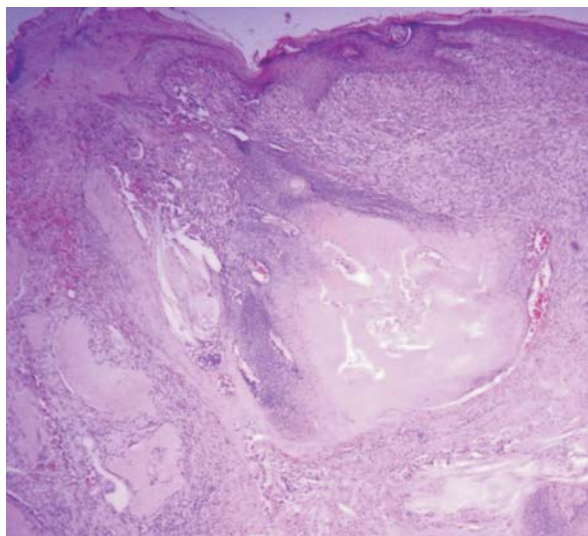


**Figura 2.** Pilomatrixoma en región supraclavicular derecha.

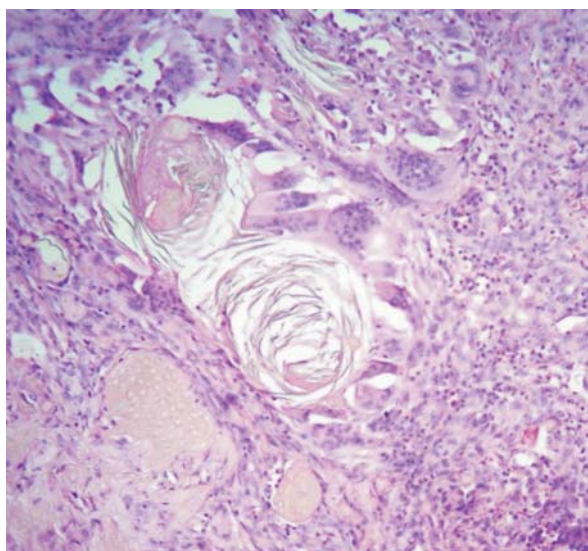
un área periférica hipogénica y el centro ecogénico, así como también calcificaciones.<sup>9</sup>

Histopatológicamente la lesión se encuentra en la dermis reticular y tejido celular subcutáneo y está constituida por una cápsula de tejido conectivo que rodea islotes de dos tipos celulares: las células basofílicas que poseen núcleos redondos u ovalados y se localizan en la periferia de la lesión y las células sombra o fantasmas que son eosinofílicas, anucleadas y se encuentran en la parte central del tumor.<sup>1</sup> Se observan depósitos de calcio en un 70% y osificación en un 20% de los casos.<sup>2</sup>





**Figura 3.** Tumor en dermis profunda, infiltrado inflamatorio mixto, células gigantes tipo cuerpo extraño y sustancia amiloide (H&E, 10X).



**Figura 4.** En detalle: se observan dos tipos celulares, nidos de células basófilas y células fantasma (H&E, 40X).

El diagnóstico diferencial debe hacerse con quistes epidérmicos, lipomas calcificados, granulomas por cuerpo extraño, quistes dermoides, tumores de parótida, ateromas y osteomas cutáneos.<sup>5</sup>

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica. La resección incompleta puede causar recurrencias.

El interés de este caso radica en la baja frecuencia con la que aparecen pilomatrixomas múltiples (3,5%), así como la importancia de destacar que estas formas múltiples pueden asociarse con otras enfermedades. En el caso aquí descrito la paciente

no presentó ninguna asociación mórbida hasta la fecha, no obstante sugerimos observación de estos pacientes en el tiempo.

## Referencias bibliográficas

1. Fernandes MI, Torres M, Ramos M. Pilomatricoma. *An Bras Dermatol.* 1991; 66:15-8.
2. Harbon S, Choisnard S, Carbillet JP, Agache P, Laurent R, Ricbourg B. Malherbe's calcified epithelioma. Review of 80 cases. *Ann Chir Plast Esthet.* 1990; 35:277-82.
3. Jang HS, Park JH, Kim MB, Kwon KS, Oh CK. Two cases of multiple giant pilomatricoma. *J Dermatol.* 2000; 27:276-9.
4. Duflo S, Nicollas R, Roman S, Magalon G, Triglia JM. Pilomatricoma of the head and neck in children: a study of 38 cases and a review of the literature. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1998; 124:1239-42.
5. Salerni E, Bonatti ML, D'Aurizio C, Baldassarre M, D'Alessandro E, Prencipe M. Multiple pilomatricomas and myotonic dystrophy: a case report. *Riv Neurol.* 1988; 58:124-6.
6. Rutten A, Wenzel P, Goos M. Gardner syndrome with pilomatricoma-like hair follicle cysts. *Hautarzt.* 1990; 41:326-8.
7. Matsuura H, Hatamochi A, Nakamura Y, Endo H, Shinkai H. Multiple pilomatricoma in trisomy 9. *Dermatology.* 2002; 204:82-3.
8. Noguchi H, Kayashima K, Nishiyama S, Ono T. Two cases of pilomatricoma in Turner's syndrome. *Dermatology.* 1999; 199:338-40.
9. Grinspan N. Signo de la piedra facetada. Diagnóstico del pilomatricoma. *Arch Argent Dermatol.* 2007; 57:203-5.
10. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol.* 1998; 39:191-5.
11. De Peña OJ, Figueroa I. Pilomatricoma. Presentación de un caso clínico inusual. *Rev Cent Dermatol Pascua.* 2003; 12:148-50.
12. Sari A, Yavuzer R, Isik I, Latifoglu O, Ataoglu O. Atypical presentation of pilomatricoma: a case report. *Dermatol Surg.* 2002; 28:603-5.
13. Holme SA, Varma S, Holt PJ. The first case of exophytic pilomatricoma in an Asian male. *Pediatr Dermatol.* 2001; 18:498-500.
14. Fernández-Flores A, González-Montero JM. Anetodermic variant of pilomatricoma. *Int J Dermatol.* 2005; 44:876-7.
15. Camiña I, Lapetra C, Rueda JA, Aleixandre E. Múltiples pilomatricomas asociados a enfermedad celíaca. *An Pediatr (Barc).* 2004; 60:381-2.
16. Mikhaeel NG, Spittle MF. Malignant pilomatricoma with multiple local recurrences and distant metastases: a case report and review of the literature. *Clin Oncol.* 2001; 13:386-9.
17. Faviou E, Baltogiannis N, Cigliano B, D'Agostino S. Principales características del pilomatricoma múltiple y su asociación con una mutación de la betacatenina. *An Pediatr (Barc).* 2005; 62:593-4.



# Dermatitis de contacto alérgica por tatuaje de henna

Vânia Oliveira de Carvalho<sup>1</sup>, Susana Giraldi<sup>2</sup>, Kerstin T. Abagge<sup>3</sup>, Tsukyo O. Kamoi<sup>4</sup>, Loreni Kovalhuk<sup>5</sup>, Leide Parolin Marinoni<sup>6</sup>

<sup>1,2,6</sup>Profesora de la Universidad Federal de Paraná (UFP), Servicio de Dermatología Pediátrica, Departamento de Pediatría, UFP, Paraná, Brasil. <sup>3</sup>Profesora Asistente de la Universidad Federal de Paraná (UFP), Servicio de Dermatología Pediátrica, Departamento de Pediatría, UFP, Paraná, Brasil. <sup>4,5</sup>Médica de la Universidad Federal de Paraná (UFP), Servicio de Alergia e Inmunología, Departamento de Pediatría, UFP, Curitiba, Paraná, Brasil

## Resumen

Se presenta un caso de reacción de contacto por la realización de un tatuaje de henna en un paciente pediátrico y se alerta sobre las posibles complicaciones a corto y largo plazo de este procedimiento. Se trata de una niña de 12 años de edad que presentó una dermatitis de contacto después de haberse realizado un tatuaje temporario de henna. Realizó tratamiento con corticoide tópico con mejoría gradual y posterior aparición de una mácula hipocrómica residual post inflamatoria. El test epicutáneo realizado fue positivo para la parafenilendiamina. La moda del tatuaje de henna se ha hecho común en la edad pediátrica y muchos casos de dermatitis por contacto por henna han sido descritos en niños. Este procedimiento produce reacciones locales persistentes, erupciones símil eritema multiforme y secuelas pigmentarias, así como problemas con la futura utilización de las tinturas para el cabello debido a la sensibilización a la parafenilendiamina. Consideramos que la comunicación de este caso es de importancia para alertar al pediatra y al dermatólogo sobre las posibles complicaciones de este procedimiento.

Palabras clave: dermatitis de contacto; henna; parafenilendiamina; tatuaje

## Abstract

We present a pediatric case of contact reaction to henna tattoo, alerting of the possible short and long-term complications of this kind of procedure. We describe a 12-year-old girl with a contact dermatitis after applying a temporary henna tattoo. There was gradual improvement with the use of topical corticosteroid and evolution to residual hypochromy. Patch test was positive to paraphenylenediamine. "Temporary tattomania" with henna is getting to the pediatric population and many cases of henna contact dermatitis have been described in children. They may present as long lasting local reactions, erythema multiform-like lesions and pigmentary sequels apart from problems with the future use of hair dyes as a result of sensitization by paraphenylenediamine. Thus we believe that the presentation of this case is an opportunity to inform the pediatricians and dermatologists about the possibility of these complications.

Key words: contact dermatitis; henna; paraphenylenediamine; tattoo

## Correspondencia:

Vânia Oliveira de Carvalho  
Rua Richard Strauss 62, Vista Alegre, Curitiba, Paraná, Brasil.  
CP: 80 820-110  
E-mail: rcarvalho50@hotmail.com

Recibido: 07/06/2008

Aceptado: 05/07/2008

## Introducción

La henna es un pigmento vegetal obtenido de la *Lawsonia inermis*, que se cultiva en la India, Sri Lanka y África. Las hojas secas de esta planta son transformadas en polvo y éste es mezclado con aceite o agua, pudiendo dicha mezcla ser utilizada sola o asociada a otras sustancias para las tinturas de cabellos o para otros usos cosméticos.<sup>1</sup> A pesar de la descripción de reacciones de hipersensibilidad inmediata o retardada debidas al uso del henna, los tatuajes temporarios de henna son realizados en muchos países como pintura corporal ceremonial tradicional.<sup>2</sup>

En la literatura se describe que el uso de henna, en su forma pura, raramente causa sensibilización.<sup>1</sup> En la mayoría de los casos, la dermatitis de contacto por henna ocurre cuando a ésta se le adicionan aceites o parafenilendiamina (PPD), con el fin de reducir el tiempo de su aplicación o, como en el caso del PPD, para lograr un mayor oscurecimiento de la henna.<sup>3</sup>

Describimos un caso de dermatitis de contacto por un tatuaje temporario de henna en una niña que presentó una reacción de hipersensibilidad tardía y alteraciones pigmentarias. Realizamos también una revisión de la literatura con la finalidad de alertar a los médicos pediatras y dermatólogos sobre el riesgo de aparición de este tipo de reacciones.

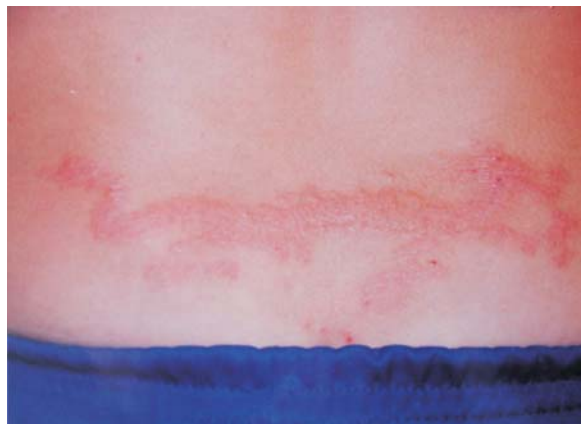
## Caso clínico

Niña, de 12 años de edad, que consulta por primera vez por presentar una lesión pruriginosa en la región lumbar de 15 días de evolución. La misma había aparecido 24 horas después de la realización de un tatuaje temporario de henna. Refería haberse hecho otro tatuaje temporario 12 meses atrás, sin haber presentado ninguna reacción local en dicha oportunidad.

La paciente presentaba una placa eritematosa con pápulas y vesículas en la región lumbosacra. La lesión estaba limitada al sitio de aplicación del pigmento en la piel y formaba el dibujo de un dragón (Figura 1). Después de 13 días de uso de betametasona tópica en crema al 0,025% se observó mejoría gradual de la lesión y aparición de una mácula hipocrómica residual post inflamatoria que persistió durante 9 meses. El test epicutáneo mostró una hipersensibilidad intensa al PPD.

## Comentario

El tatuaje temporario de henna está siendo utilizado en todo el mundo, por personas de ambos sexos, como un adorno para el cuerpo en los meses de ve-



**Figura 1.** Placa eritematosa en la región lumbosacra formada por pápulas, vesículas y escoriaciones, dibujando el contorno de un dragón.

rano.<sup>3</sup> En Brasil los tatuajes pueden ser realizados en sitios diversos tales como hoteles, quioscos y peluquerías ya que son procedimientos accesibles e indoloros. Para la realización de un tatuaje temporario, la henna es aplicada en la piel con un pincel y luego se deja secar de 2 a 6 horas. La henna sobre la piel, al comienzo, tiene un color oscuro que luego se torna rojo. Las sustancias de color oscuro agregadas hacen que el tatuaje tenga color negro y que se acorte el tiempo de aplicación del mismo. Estas sustancias pueden ser el tanino de las hojas de té, polvo de café, fórmulas secretas con aceite de limón, eucalipto, ajo, vinagre y PPD.<sup>1</sup>

La henna natural es poco sensibilizante, pero la adición de agentes químicos como el PPD y la p-toluidenediamina a la mezcla tradicional puede llevar al desarrollo de una dermatitis alérgica de contacto. Las reacciones al PPD de los tatuajes temporarios son primariamente del tipo de hipersensibilidad retardada de tipo IV y se presentan clínicamente como una dermatitis vesiculosa, eczematosa o pustulosa, una reacción liquenoide o una dermatitis generalizada.<sup>1</sup>

El tiempo que tarda en aparecer la dermatitis de contacto es entre 7 a 20 días, aunque ese tiempo de inducción puede ser más corto, de 24 a 48 horas, cuando existió una exposición previa al PPD (como el contenido en las tinturas para cabellos) o por la ocurrencia de reacciones cruzadas con algunas sustancias (sulfonamidas, ácido para-amino-benzoico y anestésicos locales como la benzocaína y la procaína).<sup>2</sup> En el caso aquí descrito consideramos que hubo una reacción de dermatitis de contacto por hipersensibilidad retardada de tipo IV. Debido a que la niña presentaba el antecedente de haberse realizado anteriormente un tatuaje de henna, la reacción se inició en las primeras 24 horas después de la segunda exposición.

La exposición a la tintura de cabello es, probablemente, menos sensibilizante que otras formas de exposición como los tatuajes. La tintura para el cabello contiene muchas sustancias en sus formulaciones, como el peróxido de hidrógeno que acelera la velocidad de oxidación del PPD y, por lo tanto, reduce su potencial de sensibilización. En los tatuajes de henna, la acción sensibilizante del PPD está aumentada por distintos factores como su alta concentración, el tiempo prolongado de aplicación en piel glabra, la presencia de muchos tipos de aceites y solventes y la posible interacción con la luz ultravioleta.<sup>4</sup>

Brancaccio *et al.* realizaron un estudio con el objetivo de identificar la presencia de PPD en las mezclas de henna negra para tatuajes y en otras muestras disponibles comercialmente como polvo de henna y tinturas para el cabello. La sustancia fue detectada tanto cualitativa como cuantitativamente por medio de cromatografía líquida de alta sensibilidad. El PPD estaba presente en el polvo de henna negra a una concentración del 15,7%, la cual es considerada alta para mezclas comerciales. Esta gran concentración tiene riesgos para la salud y puede producir problemas a largo plazo.<sup>5</sup> Hay que destacar que la Comunidad Común Europea establece un límite de concentración de PPD del 6% en los productos finales para uso comercial.<sup>4</sup>

Los tatuajes son considerados accesorios de la moda, usados por artistas así como también por niños y adolescentes, y son permitidos por los padres por poder quitarse fácilmente con el agua. La dermatitis de contacto causada por el tatuaje de henna ha sido descrita en la población pediátrica (con test epicutáneos positivos para el PPD) y resulta, la mayoría de la veces, en sensibilización permanente al PPD.<sup>1</sup> Sustancias con acción sensibilizante, como el PPD y los aceites esenciales utilizados en los tatuajes de henna, también son encontrados en perfumes.<sup>6</sup>

Se han publicado numerosos casos de dermatitis de contacto en niños menores de 18 años por los tatuajes de henna.<sup>1,4,7-15</sup> La edad promedio de ocurrencia fue de 10 años y la frecuencia fue igual para ambos sexos. La reacción suele estar localizada en el sitio de aplicación de la henna, pero Neri *et al.* comunicaron un caso con una reacción simil eritema multiforme que se presentó 20 días después de la aplicación del tatuaje.<sup>1</sup> Le Coz *et al.* describieron un niño en el cual la reacción ocurrió 24 horas después de realizado su segundo tatuaje de henna y presentó una nueva reacción espontánea un año después de realizado dicho tatuaje.<sup>4</sup> Marcoux *et al.* describieron una niña de 17 años de edad con una dermatitis de contacto muy intensa en el cuero cabelludo y en el ros-

tro después de haber utilizado tintura oxidativa permanente para teñir su pelo. La paciente refirió el antecedente de haberse realizado un tatuaje temporario de henna 8 meses antes, el cual le había producido una erupción edematosa aguda.<sup>2</sup>

Los tatuajes de henna pueden producir secuelas a largo plazo: desde la presencia de hiper o hipopigmentaciones post inflamatorias hasta la formación de cicatrices queloides.<sup>2,4,14,16,17</sup> El paciente aquí presentado tuvo sólo una reacción local eczematosa con hipopigmentación transitoria posterior que persistió durante 9 meses.

Cuando ocurre una dermatitis de contacto alérgica debe realizarse una prueba epicutánea, aún en niños, para verificar la positividad a algún agente sensibilizante, principalmente al PPD. Dado que estos alérgenos están muy difundidos, éstas medidas deben tenerse en cuenta para prevenir futuras reacciones alérgicas.<sup>1</sup>

En conclusión, los tatuajes de henna temporarios, aparentemente inocuos, pueden determinar desde una reacción local transitoria hasta una sensibilidad permanente al PPD, por lo cual debieran ser desalentados. Es importante que los pediatras y dermatólogos conozcan estos hechos e informen a los padres y a los niños sobre los posibles riesgos y problemas que pueden ocurrir.

## Referencias bibliográficas

1. Neri I, Guareschi E, Savoia S, Patrizi A. Childhood allergic contact dermatitis from henna tattoo. *Pediatr Dermatol.* 2002; 19:503-5.
2. Marcoux D, Couture-Trudel PM, Riboulet-Delmas G, Sasseville D. Sensitization to para-phenylenediamine from a streetside temporary tattoo. *Pediatr Dermatol.* 2002; 19:498-502.
3. Schultz E, Mahler V. Prolonged lichenoid reaction and cross-sensitivity to para-substituted amino-compounds due to temporary henna tattoo. *Int J Dermatol.* 2002; 41: 301-3.
4. Le Coz CJ, Lefebvre C, Keller F, Grosshans E. Allergic contact dermatitis caused by skin painting (pseudotattooing) with black henna, a mixture of henna and p-phenylenediamine and its derivatives. *Arch Dermatol.* 2000; 136:1515-7.
5. Brancaccio RR, Brown LH, Chang YT, Fogelman JP, Mafong EA, Cohen DE. Identification and quantification of para-phenylenediamine in a temporary black henna tattoo. *Am J Contact Dermat.* 2002; 13:15-8.
6. Temesvári E, Podányi B, Pónyai G, Németh I. Fragrance sensitization caused by temporary henna tattoo. *Contact Dermatitis.* 2002; 47:240.
7. Downs AMR, Kirkup M. *Minerva.* BMJ. 1997; 315:1722.
8. Nixon R, Orchard D. Positive para-phenylene diamine (PPD) reactions following paint-on tattoos. *Australas J Dermatol.* 1999; 40:120.

9. O'Brien TJ, McColl DM. Unusual reactions to paint-on tattoos. *Australas J Dermatol*. 1999; 40:120.
10. Lewin PK. Temporary henna tattoo with permanent scarification. *CMAJ*. 1999; 160:310.
11. Nikkles AF, Henry F, Pierard GE. Allergic reactions to decorative skin paintings. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001; 15:140-2.
12. Suárez Fernández R, García P, Chavarría E, Lázaro P. Allergic contact eczema caused by henna tattoo. *Allergol Immunopathol (Madr)*. 2002; 30:292-4.
13. Onder M, Atahan CA, Oztas P, Oztas MO. Temporary henna tattoo reactions in children. *Int J Dermatol*. 2001; 40:577-9.
14. Jappe U, Hausen BM, Petzoldt D. Erythema-multiforme-like eruption and depigmentation following allergic contact dermatitis from a paint-on henna tattoo, due to paraphenylenediamine contact hypersensitivity. *Contact Dermatitis*. 2001; 45:249-50.
15. Stante M, Giorgini S, Lotti T. Allergic contact dermatitis from henna temporary tattoo. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2006; 20:484-6.
16. Arranz Sánchez DM, Corral de la Calle M, Vidaurrá-zaga Díaz de Arcaya C, de Lucas Laguna R, Díaz Díaz R. Risks of black henna tattoos. *An Pediatr (Barc)*. 2005; 63:448-52.
17. Lestringant GG, Bener A, Frossard PM. Cutaneous reactions to henna and associated additives. *Br J Dermatol*. 1999; 141:598-600.

# Acropigmentación reticulada de Kitamura en un niño argentino de tres años de edad

Viviana Kizlansky<sup>1</sup>, Victoria Fernández de Cuevas<sup>2</sup>, Patricia Della Giovanna<sup>3</sup>, Roberto Schroh<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Coordinadora de Dermatología Pediátrica, Consultorio de Dermatología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Instituto Universitario CEMIC, Buenos Aires, Argentina. <sup>2</sup>Residente de Pediatría, Servicio de Pediatría, Instituto Universitario CEMIC, Buenos Aires, Argentina. <sup>3</sup>Médica Dermatóloga, Instituto Universitario CEMIC, Buenos Aires, Argentina. <sup>4</sup>Médico Anatomopatólogo del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Ramos Mejía. Jefe de Dermatopatología. Departamento de Medicina orientación Dermatología, Hospital Ramos Mejía, UBA, Buenos Aires, Argentina

## Resumen

La acropigmentación reticulada de Kitamura (ARK) es una genodermatosis de herencia autosómica dominante, con expresión y penetrancia variables. Se caracteriza por presentar máculas hiperpigmentadas de 1 a 4 milímetros de diámetro, deprimidas, similares a efélides, con patrón reticulado, que comienzan en las regiones acrales y posteriormente pueden extenderse en forma centrípeta. Fue descrita por Kitamura et al. en 1943 y, en 1976, Griffiths publicó siete casos en los que analizó los antecedentes familiares y dedujo el carácter genético de la patología. El diagnóstico de ARK se realiza en forma clínica e histopatológica, observándose al microscopio óptico atrofia epidérmica y aumento del número de los melanocitos y de melanina en la capa basal. Debe plantearse el diagnóstico diferencial con la acropigmentación de Dohi, que consiste en máculas hiper e hipopigmentadas en la misma localización, pero a nivel histológico estas presentan aumento de melanina en la capa basal de la epidermis con número de melanocitos conservados que alterna con regiones de falta de pigmento así como ausencia de pits palmares. Y, también, debe diferenciarse de la enfermedad de Dowling-Degos que presenta máculas hiperpigmentadas reticuladas predominantemente en los pliegues. Estas entidades se describen con más frecuencia en poblaciones orientales, no así en nuestro grupo étnico. Presentamos el caso de un niño argentino de tres años de edad, con clínica y biopsia de piel compatibles con ARK, sin antecedentes familiares de esta entidad.

**Palabras clave:** acropigmentación reticulada de Kitamura; efélides; hiperpigmentación reticulada

## Abstract

Reticulate acropigmentation of Kitamura (ARK) is a pigmentary genodermatosis of autosomal dominant trait, with variable expression and penetrance. It is characterized by reticulate patterns of hyperpigmented freckle-like atrophic macules of 1-4 mm, in acral areas, subsequently spreading over the body, with palmar pits. First described by Kitamura et al. in 1943; Griffiths reported in 1976 seven cases and described its inheritance pattern. Microscopic examination of ARK lesions shows epidermic atrophy with increased number of melanocytes and melanin in the basal layer. The main differential diagnosis is with Dohi acropigmentation whose clinical features are hyperpigmented and hypopigmented reticulate macules in the same location, without palmar pits and which histopathology shows increased melanin in the basal layer and epidermis with normal number of melanocytes and areas with absence of melanin. ARK must also be differentiated from Dowling-Degos disease that presents hyperpigmented reticulated macules predominantly located on flexural sites. These entities are frequent in Japanese population but not in ours. We report an Argentinian 3-year-old boy, without family history of ARK and with clinical and histopathological features of this entity.

**Key words:** freckles; reticulate acropigmentation of Kitamura; reticulate hyperpigmentation

## Correspondencia:

Viviana Kizlansky  
Carlos Villate 1745, Olivos, CABA, Buenos Aires, Argentina  
CP: 1636

E-mail: vivikizlansky@hotmail.com

Recibido: 18/06/2008

Aceptado: 25/07/2008



## Introducción

La acropigmentación reticulada de Kitamura (ARK), descrita por primera vez en 1943 por Kitamura y Akamatsu, es una genodermatosis de herencia autosómica dominante con expresión y penetrancia variables (50% de penetrancia por generación) e igual incidencia en ambos sexos.<sup>1</sup>

Se manifiesta entre la 1ª y 2ª década de vida con máculas hiperpigmentadas asintomáticas, similares a efélides, levemente deprimidas, de 1 a 4 mm de diámetro. Éstas adoptan un patrón reticulado y se localizan en las regiones acrales: dorso de las manos y los pies y pueden extenderse posteriormente en forma centrípeta. Pueden acompañarse de pits (hoyuelos) en las palmas y las plantas que interrumpen los dermatoglifos.<sup>1,2</sup>

El diagnóstico se realiza mediante los hallazgos clínicos e histopatológicos. En la microscopía óptica se observa atrofia epidérmica con elongación de las crestas y aumento del número de los melanocitos y los depósitos de melanina en la capa basal. La microscopía electrónica muestra el aumento del número de melanocitos con incremento de los melanosomas en estadios III y IV.<sup>1,2</sup>

El diagnóstico diferencial se plantea, entre otros, con la acropigmentación de Dohi (APD)<sup>3-7</sup>, la enfermedad de Dowling-Degos (EDD)<sup>8,9</sup> y la discromatosis universalis hereditaria (DUH).<sup>10,11</sup>

La dificultad diagnóstica de este paciente motiva su presentación.

## Caso clínico

Paciente de 3 años de edad, de sexo masculino, sin antecedentes patológicos relevantes ni ingesta de drogas previas. Padres argentinos, descendientes de europeos, sin lesiones dermatológicas.

Al examen físico se observaron máculas hiperpigmentadas, reticuladas, similares a efélides, en el dorso de las manos (Figura 1) y los pies (Figuras 2 y 3), de 2 años de evolución. Las palmas y las plantas no presentaron hoyuelos, atrofia, ni leucodermia. Las lesiones permanecieron estables desde su inicio y eran asintomáticas.

Se realizó biopsia de piel pigmentada del dorso de la mano. El informe histopatológico mostró: epidermis con leve atrofia, elongación de algunas crestas interpapilares a expensas de queratinocitos basaloideas discretamente pigmentados y en la dermis papilar escasos infiltrados linfocitarios perivasculares asociados a depósitos de pigmento melánico dentro y fuera de los melanófagos (Figura 4). Dichos hallazgos fueron compatibles con acropigmentación reticulada.



Figura 1. Dorso de manos: máculas castañas con disposición reticulada.



Figura 2. Dorso de pies: máculas hiperpigmentadas simulando efélides.



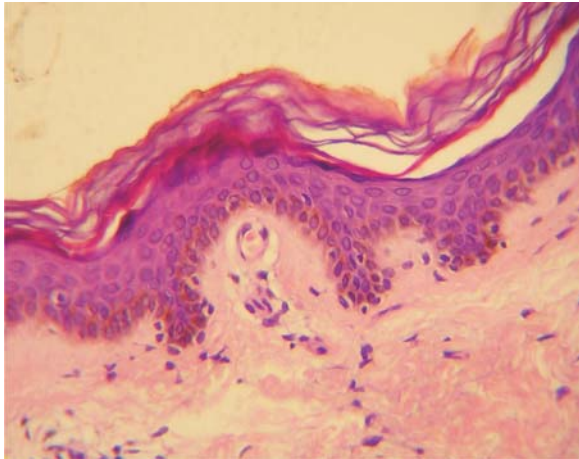
Figura 3. Dorso de pies: detalle de las máculas castañas confluyendo.

## Comentario

Las características de la ARK, así como las de sus principales diagnósticos diferenciales, se encuentran detalladas en el cuadro 1.<sup>1-11</sup>

La APD, descrita en 1924 por Komaya, es una discromatosis de herencia autosómica dominante y





**Figura 4.** Atrofia epidérmica leve, elongación de crestas interpapilares y queratinocitos basales discretamente pigmentados (H&E, 100X).

penetrancia variable, que comienza en la primer década de vida. Clínicamente se observan lesiones maculares hipopigmentadas alternando con máculas hiperpigmentadas que adoptan un patrón reticulado, con distribución simétrica en la región dorsal de las manos y los pies. La dermatosis se extiende en forma proximal pudiendo llegar hasta la cara lateral del cuello y la región supraclavicular. La cara puede hallarse afectada en forma aislada con escasas lesiones hiperpigmentadas. La anatomía patológica muestra en las zonas de hiperpigmentación aumento de la melanina en la capa basal y en las regiones de hipopigmentación disminución o ausencia de pigmento melánico, con número conservado de melanocitos en toda la epidermis.<sup>4-7</sup>

La EDD fue descrita en 1938 por Dowling y en 1954 por Degos. Debido a la similitud de sus hallaz-

gos histopatológicos con los de la ARK, se la considera una variante fenotípica de la misma. Clínicamente en la EDD las máculas hiperpigmentadas predominan en las regiones flexoras de los brazos y las piernas, regiones axilares, pliegues interglúteos y submamaros. La cara, el tórax, el periné y las muñecas también pueden estar comprometidos. En la cara pueden observarse lesiones que remedan comedones, hoyuelos periorales y cicatrices acneiformes. A nivel histológico a los hallazgos característicos de la ARK se agrega la involución folicular.<sup>8,9,12</sup>

Thami *et al.* hallaron que el 50% de los miembros de 4 generaciones de una misma familia presentaron una de estas entidades con hiperpigmentación reticulada (ARK, EDD o APD), observando, además, en uno de ellos la superposición de estas tres patologías. Consecuentemente, las consideraron diferentes expresiones de la misma entidad.<sup>12</sup>

Se hallan descriptos en la literatura varios reportes de ARK y DD coexistentes en el mismo paciente, lo que orienta a pensar que son distintas presentaciones de una misma patología.<sup>1,10,11</sup>

Desde el punto de vista molecular, se identificó al gen *ADARI*, que mapea en el cromosoma 1q21.1q11, como el responsable de la APD, no encontrándose mutaciones de este gen en los casos estudiados de ARK. Este hecho, por el momento, es el que diferencia ambas entidades.<sup>11</sup> En la EDD se observa una mutación del exon I de la queratina 5, que mapea en el gen 12q13.1q15.17p13.3.<sup>8,13</sup> Nuevos estudios moleculares permitirán definir si estas entidades constituyen o no un espectro clínico a partir de una misma mutación.

Actualmente no hay evidencia de tratamiento satisfactorio para estas entidades.

**Cuadro I.** Características de la ARK y sus principales diagnósticos diferenciales.

Enfermedad	Herencia	Edad inicio	Clínica	Localización	Histopatología	Asociaciones descriptas
ARK	AD	Primera y segunda década	- Máculas hiperpigmentadas reticuladas - Pits palmares	Dorso de manos y pies. Puede afectar todo el cuerpo	- Atrofia epidérmica - Aumento número de melanocitos y melanina en la capa basal	Alopecia
EDD	AD	Adulthood temprana	- Máculas hiperpigmentadas reticuladas - Pits palmares	Áreas de flexión  en la capa basal	- Acantosis y proyecciones filiformes de redes de crestas - Aumento de melanina	Queratoacantoma Retraso mental
APD y DHU	AD(AR)	Infancia temprana	Máculas hiper e hipopigmentadas que constituyen un reticulado	Dorso de manos y pies. En DHU todo el cuerpo está afectado  normal	- Aumento o disminución de melanina, de acuerdo al sitio de biopsia - Número de melanocitos	Neurofibromatosis tipo 1 Talasemia mayor Polidactilia

AD: autosómica dominante; AR: autosómica recesiva

En base a los hallazgos clínicos e histopatológicos del caso aquí presentado, y a pesar de la ausencia de los pits palmoplantares, consideramos el diagnóstico final de nuestro paciente compatible con ARK.

Los pocos casos comunicados de esta entidad en la bibliografía así como la ausencia de antecedentes étnicos vinculables en nuestro caso y la dificultad diagnóstica del mismo motivan su presentación.

## Referencias bibliográficas

1. Scaletzky A, Calb I, Mosto A, Meoqui AR, Cóppola M, Igarzábal M. Acropigmentación reticulada de Kitamura. *Arch Argent Dermatol.* 1997; 47:173-9.
2. Bocanegra OC, Navarta LM, Gandur AF. Acropigmentación reticular de Kitamura. *Rev Argent Dermatol.* 1995; 76:115-8.
3. Alfadley A, Al Ajlan A, Hainau B, Pedersen KT, Al Hoqail I. Reticulate acropigmentation of Dohi: a case report of autosomal recessive inheritance. *J Am Acad Dermatol.* 2000; 43:113-7.
4. Dogra S, Saraswat A, Rai R, Kumar B. Acropigmentation of Dohi in an Indian family. *J Dermatol.* 2002; 29:386-8.
5. El Darouti M, Marzouk SA, Fawzi M, Rabie M, El Tawdi A, Abdel Azziz M. Reticulate acropigmentation of Dohi: a report of two new associations. *Int J Dermatol.* 2004; 43:595-6.
6. Marí JI, Escutia B, Febrer I, Aliaga A. Acropigmentación reticulada de Dohi. *Actas Dermosifiliogr.* 2001; 92:288-90.
7. Danese P, Zanca A, Bertazzoni MG. Familial reticulate acropigmentation of Dohi. *J Am Acad Dermatol.* 1997; 37:884-6.
8. Liao H, Zhao Y, Baty DU, McGrath JA, Mellerio JE, McLean WH. A heterozygous frameshift mutation in the VI domain of keratin 5 in a family with Dowling-Degos disease. *J Invest Dermatol.* 2007; 127:298-300.
9. Al Hawsawi K, Al Aboud K, Alfadley A, Al Aboud D. Reticulate acropigmentation of Kitamura-Dowling-Degos disease overlap: a case report. *Int J Dermatol.* 2002; 41:518-20.
10. Al Hawsawi K, Al Aboud K, Ramesh V, Al Aboud D. Dyschromatosis universalis hereditaria: report of a case and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2002; 19:523-6.
11. Suzuki N, Suzuki T, Inagaki K, Ito S, Kono M, Fukai K, et al. Mutation analysis of the ADARI gene in dyschromatosis symmetrica hereditaria and genetic differentiation from both dyschromatosis universalis hereditaria and acropigmentatio reticularis. *J Invest Dermatol.* 2005; 124:1186-92.
12. Thami GP, Jaswal R, Kanwar AJ, Radotra BD, Singh IP. Overlap of reticulate acropigmentation of Kitamura, acropigmentation of Dohi and Dowling-Degos disease in four generations. *Dermatology.* 1998; 196:350-1.
13. Li CR, Xing QH, Li M, Qin W, Yue XZ, Zhang XJ, et al. A gene locus responsible for reticulate pigmented anomaly of the flexures maps to chromosome 17p13.3. *J Invest Dermatol.* 2006; 126:1297-301.

# Niño de un mes de vida con eritrodermia

**María Martha Buján<sup>1</sup>, María Angélica Macías Eslava<sup>2</sup>, Andrea Bettina Cervini<sup>3</sup>, Sergio Rosenweizg<sup>4</sup>, Laura Galuzzo<sup>5</sup>, Adrián Martín Pierini<sup>6</sup>**

<sup>1</sup>Residente del Servicio de Dermatología. <sup>2</sup>Becaria del Servicio de Dermatología. <sup>3</sup>Médica Asistente del Servicio de Dermatología. <sup>4</sup>Médico Asistente del Servicio de Inmunología. <sup>5</sup>Médica Asistente del Servicio de Anatomía Patológica. <sup>6</sup>Jefe del Servicio de Dermatología. Hospital de Pediatría "Dr. Prof. Juan P. Garrahan", CABA, Buenos Aires, Argentina

## Caso clínico

Paciente varón de 3 meses de edad, bebé colodión al nacimiento, con antecedente de dos internaciones por sepsis, una de ellas secundaria a Klebsiella.

Al examen físico presentaba peso y talla por debajo del percentil P3 y se observaba una eritrodermia descamativa que comprometía todo el tegumento con eclabium y ectropion. Las escamas eran grandes, blanco-amarillentas, adheridas a la piel, acompañadas de fisuras en los pliegues y respetaban palmas y plantas. El pelo era ralo, seco, opaco y quebradizo; tenía ausencia de cejas y pestañas (Figuras 1 y 2).

Se realizaron exámenes de laboratorio en los que se halló inmunoglobulina E (IgE) elevada (7.570 UI/ml) e hipereosinofilia (30%). El ecocardiograma y la radiografía de tórax fueron normales, al igual que las valoraciones oftalmológica e inmunológica.

Los estudios histopatológicos de piel y el examen microscópico del pelo se muestran en las figuras 3 y 4.

**Diagnóstico:** Síndrome de Netherton

## Comentario

El síndrome de Netherton (SN) es una enfermedad poco frecuente, de herencia autosómica recesiva, caracterizada por alteraciones del tallo piloso (tricrorexia invaginada), ictiosis linear circunfleja y manifestaciones atópicas.<sup>1-5</sup>

Comèl, en 1949, describió la ictiosis linear circunfleja (ILC) y, posteriormente Netherton, en 1958, presentó un paciente con una dermatosis ictiosiforme



**Figura 1.** Niño con eritrodermia y presencia de escamas gruesas blanco-amarillentas y adheridas. Eclabium y ectropion.



**Figura 2.** Detalle de las escamas gruesas, blanco-amarillentas y adheridas, sobre una base eritematosa.

### Correspondencia:

Andrea Bettina Cervini

Servicio de Dermatología, Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan", Combate de los Pozos 1881, CABA, Buenos Aires, Argentina.

CP: 1245

E-mail: abcervini@fibertel.com.ar

Recibido: 09/07/2008

Aceptado: 29/07/2008

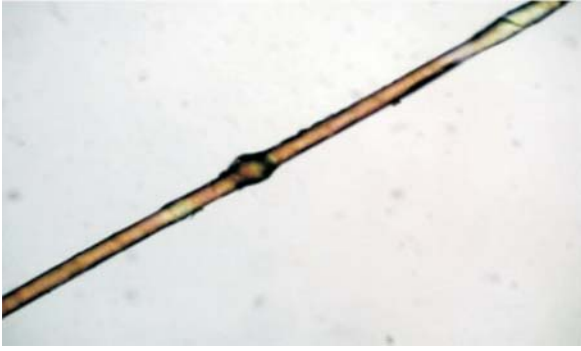


Figura 3. Estudio microscópico del pelo.

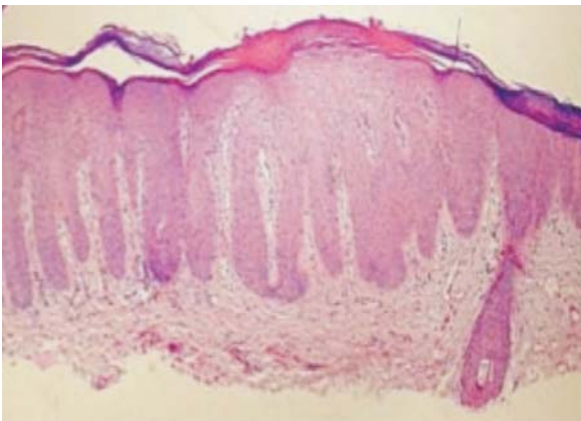


Figura 4. Hiperqueratosis, acantosis regular, espongiosis y papilomatosis (H&E, 100X).

generalizada asociada a una alteración del tallo piloso en “caña de bambú”, razón por la cual esta entidad es denominada síndrome de Comèl-Netherton.<sup>1,2,4,5</sup>

A pesar de haber pocos casos publicados en la literatura, se estima una incidencia de un caso en 200.000 nacidos vivos, siendo la causa del 18% de las eritrodermias de presentación neonatal.<sup>4,5</sup>

La enfermedad puede estar presente desde el nacimiento o manifestarse dentro de los primeros días de vida, situación que hace que el diagnóstico sea difícil y ocasiona frecuentes errores diagnósticos.<sup>1,2,4,5</sup>

Al nacer, los pacientes presentan una eritrodermia ictiosiforme congénita de expresión muy variable, siendo el bebé colodión la más severa.<sup>1</sup> Posteriormente, dentro de los primeros años de vida, desarrollan un cuadro de ictiosis lineal circunfleja, lesión patognomónica del síndrome, que junto con los estigmas de atopía y alteración del tallo piloso, permiten realizar el diagnóstico.<sup>1-4</sup>

La etapa neonatal es un período crítico ya que el 20% de estos niños puede padecer mal progreso de peso, trastornos hidroelectrolíticos, alteración de la regulación térmica e infecciones frecuentes.<sup>2,4</sup>

La eritrodermia de los pacientes es un estado potencialmente fatal por el riesgo de septicemia, deshidratación hipernatrémica, hipoalbuminemia e hiperpirexia.<sup>1</sup>

La ictiosis lineal circunfleja es variable y episódica, con cuadros agudos recurrentes que duran pocas semanas.<sup>1,5</sup> La misma está representada por placas eritematosas, policíclicas, de forma y tamaño variable, migratorias y con un característico doble borde descamativo en los márgenes de la lesión.<sup>1,4,5</sup> Estas lesiones, si bien son patognomónicas del SN y están presentes en el 75% de los pacientes, no son evidentes en la infancia temprana, siendo, en esta etapa, más frecuente el eritema generalizado y la descamación, lo que lleva a confundir a estos niños con pacientes atópicos.<sup>1,3-5</sup> Los mismos suelen referir prurito y en ocasiones se observa liquenificación de los pliegues.<sup>1,5</sup> Las uñas y los dientes no presentan alteraciones.<sup>5</sup> El pelo es corto, ralo, crespo y opaco.<sup>1</sup>

La anomalía del tallo piloso patognomónica del SN es la tricorrexia invaginada.<sup>1,5</sup> Esta alteración es también llamada en “caña de bambú” ya que, debido a la cornificación anómala de la vaina radicular interna, se producen fracturas transversales del mismo, invaginándose la parte distal en la proximal.<sup>4,5</sup> Lamentablemente, esta alteración en ocasiones no se encuentra en la totalidad de los pelos del enfermo y en otras oportunidades es de aparición más tardía, hecho que, a veces, dificulta el diagnóstico.<sup>1,2,4,5</sup> Por este motivo, se aconseja tomar muestras de varios sectores tales como cuero cabelludo, cejas, pestañas o axilas.<sup>1</sup> La muestra debe tomarse cortando el pelo ya que, si se lo arranca, éste se fractura no pudiéndose observar la típica imagen en caña de bambú.<sup>5</sup> Otras alteraciones del tallo piloso que pueden encontrarse en estos niños son pili torti, tricorrexia nodosa y moniletrix. Las mismas se expresan clínicamente como pelo ralo, débil y de lento crecimiento.<sup>1,2,4,5</sup>

Es frecuente observar alergias alimentarias, respiratorias, mayor susceptibilidad a infecciones y alteraciones inmunológicas como hipergamaglobulinemia, hipogamaglobulinemia, hiper IgE y/o eosinofilia.<sup>1,2,4,5</sup> Otras asociaciones descritas son retardo de crecimiento, retardo mental o déficit neurológico.<sup>1,5</sup>

En la actualidad se reconoce una mutación en el gen SPINK5, localizado en el cromosoma 5q32, como causante de la enfermedad.<sup>1-5</sup> Este gen codifica una proteína llamada LEKTI, la cual se expresa en el tejido epitelial y linfóide y tiene un rol importante como antiinflamatoria y antimicrobiana.<sup>1,5</sup> La LEKTI es una proteína inhibidora de la serinproteasa (Lympho Epithelial Kazal-Type related Inhibitor).<sup>1-3</sup> La ausencia de dicha inhibición produce una situación pro-

teolítica descontrolada que provocaría alteraciones ultraestructurales en el estrato córneo y rotura de los puentes disulfuro del tallo piloso, produciendo las manifestaciones típicas del SN.<sup>5</sup>

La anatomía patológica no revela un patrón característico, pudiendo hallarse cambios psoriasiformes o eczematoideos, observándose una epidermis con hipogranulosis, acantosis y paraqueratosis debido a la queratinización incompleta de la epidermis con defectos en la cornificación.<sup>2-5,8</sup>

Los hallazgos ultraestructurales distintivos del SN son la secreción prematura del contenido de los cuerpos lamelares y la reducción o ausencia del número de gránulos de queratohialina.<sup>2,3</sup> Los corneocitos se encuentran rodeados de restos de lípidos, contenido lamelar y depósitos de material amorfo electrodenso.<sup>3</sup>

Durante el período neonatal se debe realizar un apropiado manejo de la eritrodermia, incluyendo medidas de sostén tales como adecuado aporte calórico proteico, balance hidroelectrolítico, hidratación endovenosa, regulación de la temperatura corporal y prevención y tratamiento de las infecciones.<sup>1</sup>

Varios tratamientos se han utilizado en el SN con resultados variables.<sup>1</sup> Entre los mismos se encuentran los corticoides tópicos y/o sistémicos, los retinoides tópicos u orales, el PUVA, la ciclosporina, lociones de ácido láctico y tacrolimus local.<sup>1,5</sup> Sin embargo, a la hora de indicar un tratamiento tópico, se debe tener en cuenta el mayor grado de absorción per-

cutánea de estos pacientes dado que, en algunos casos, se han encontrado niveles sanguíneos similares a los de un tratamiento sistémico, incrementando el riesgo de padecer reacciones adversas severas con los tratamientos tópicos mencionados.<sup>1,3,5</sup>

El pronóstico depende, en el período neonatal, de la presencia de infecciones, hipotermia o trastornos hidroelectrolíticos y, en etapas más tardías, está condicionado por las alteraciones inmunológicas y las infecciones recurrentes que suelen presentar.<sup>1</sup>

## Referencias bibliográficas

1. Boussofara L, Ghannouchi N, Ghariani N, Denguezli M, Belajouza C, Nouira R. Netherton's syndrome: the importance of eyebrow hair. *Dermatol Online J.* 2007; 13:21.
2. Macknet CA, Morkos A, Job L, Garberoglio MC, Clark RD, Macknet KD Jr, et al. An infant with Netherton syndrome and persistent pulmonary hypertension requiring extracorporeal membrane oxygenation. *Pediatr Dermatol.* 2008; 25:368-72.
3. Allen A, Siegfried E, Silverman R, Williams ML, Elias PM, Szabo SK, et al. Significant absorption of topical tacrolimus in 3 patients with Netherton syndrome. *Arch Dermatol.* 2001; 137:747-50.
4. Bitoun E, Chavanas S, Irvine AD, Lonie L, Bodemer C, Paradisi M, et al. Netherton syndrome: disease expression and spectrum of SPINK5 mutations in 21 families. *J Invest Dermatol.* 2002; 118:352-61.
5. Sun JD, Linden KG. Netherton syndrome: a case report and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2006; 45:693-7.



# Niño de 8 años de edad con eritema generalizado, pústulas, fiebre y mal estado general

Silvia Assumpção Soutto Mayor<sup>1</sup>, Bianca Ishimoto Della Nina<sup>2</sup>, Helena Müller<sup>3</sup>, Rute Facchini Lellis<sup>4</sup>, Selma Maria Helénè<sup>5</sup>, Flávia Cardinale Opdebeeck<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Profesora y Médica Asistente de la Clínica de Dermatología de la Santa Casa de San Pablo, responsable por el Sector Dermatología Pediátrica. <sup>2</sup>Médica residente del Servicio de Dermatología de la Santa Casa de San Pablo. <sup>3</sup>Jefe de Clínica, Adjunto del Servicio de Anatomía Patológica de la Santa Casa de San Pablo; Profesora Adjunta del Departamento de Ciencias Patológicas de la Facultad de Ciencias Médicas de la Santa Casa de San Pablo. <sup>4</sup>Médica Asistente del Servicio de Anatomía Patológica de la Santa Casa de San Pablo. <sup>5</sup>Médica Dermatóloga voluntaria de la Clínica de Dermatología de la Santa Casa de San Pablo, Sector Dermatología Pediátrica. <sup>6</sup>Médica Dermatóloga en perfeccionamiento de la Clínica de Dermatología de la Santa Casa de San Pablo, Sector de Dermatología Pediátrica. <sup>1-6</sup>Hermandad de la Santa Casa de Misericordia de San Pablo, San Pablo, SP, Brasil

## Presentación del caso

Paciente de sexo masculino, de 8 años de edad, blanco, sin antecedentes personales de importancia, oriundo de San Pablo (Brasil), que consultó por eritema y pústulas dolorosas en el cuerpo de una semana de evolución, asociadas a fiebre y mal estado general. Las lesiones comenzaron en el tórax y se diseminaron por el rostro y resto del cuerpo. El cuadro estaba caracterizado por pústulas sobre base eritematosa y descamación superficial (Figuras 1, 2 y 3). El cultivo de la secreción de una pústula fue negativo y el perfil metabólico no presentaba alteraciones.

Se planteó la hipótesis diagnóstica de psoriasis pustulosa generalizada (de Von Zumbusch) y se realizó el examen anatomopatológico de una pústula localizada en el abdomen. El mismo reveló epidermis con ensanchamiento y fusión de crestas, ausencia de capa granulosa, presencia de serosidad y de elementos inflamatorios en medio de paraqueratosis. En algunos campos, se observaban acúmulos inflamatorios mononucleares y leucocitarios subcórneos y papilas dérmicas edematosas con capilares con-

gestivos. En la dermis infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular (Figuras 4 y 5).

Evolucionó en una semana con deterioro del estado general y del cuadro dermatológico. Fue indicada, inicialmente, prednisolona (0,5 mg/kg/día) que, luego de la evaluación laboratorial, fue substituida por metotrexate (12,5 mg/semana). El paciente evolucionó con mejoría clínica progresiva luego de 15 días del inicio de la medicación hasta la desaparición total de las lesiones después de un mes. Posteriormente surgieron lesiones eritematoescamosas localizadas.

## Discusión

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria crónica de la piel y las articulaciones que afecta a niños y adultos, y su origen multifactorial involucra factores genéticos y ambientales. Los primeros parecen influir sobre el patrón de psoriasis, su severidad y la edad de inicio de la enfermedad.<sup>1</sup> Aunque la real prevalencia de la psoriasis en la infancia sea desconocida, se estima que en un 10% de los pacientes afectados el cuadro se inicia antes de los 10 años de edad y en un

### Correspondencia:

Silvia Assumpção Soutto Mayor  
Edifício Conde de Lara, 5º andar, Dermatologia - Santa Casa de São Paulo, Rua Cesário Motta Júnior, 112, Vila Buarque, São Paulo, SP, Brasil  
CP: 01221-020  
E-mail: silviaasm@terra.com.br  
Recibido: 30/06/2008  
Aceptado: 25/07/2008



**Figura 1.** Pústulas sobre base eritematosa diseminadas en el dorso.



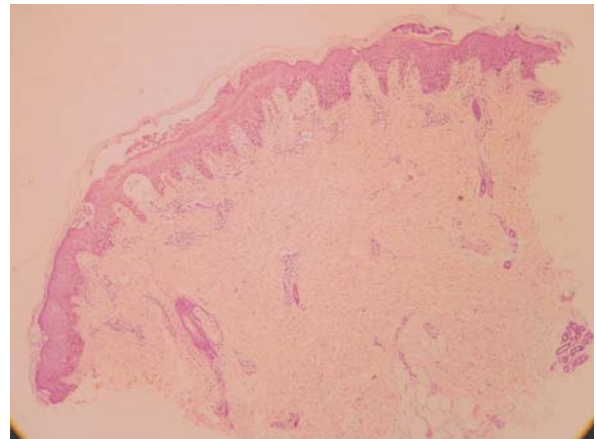
**Figura 2.** Pústulas sobre base eritematosa en el tórax.

2% antes de los 2 años de edad. Las formas de presentación más frecuentes en la infancia son la psoriasis en placas y la guttata. Las formas eritrodermica y pustulosa son raras en esta franja etaria y de difícil tratamiento.<sup>1-3</sup> Comunicamos un caso de psoriasis pustulosa generalizada en un niño de 8 años de edad, con buena respuesta al tratamiento con metotrexate.

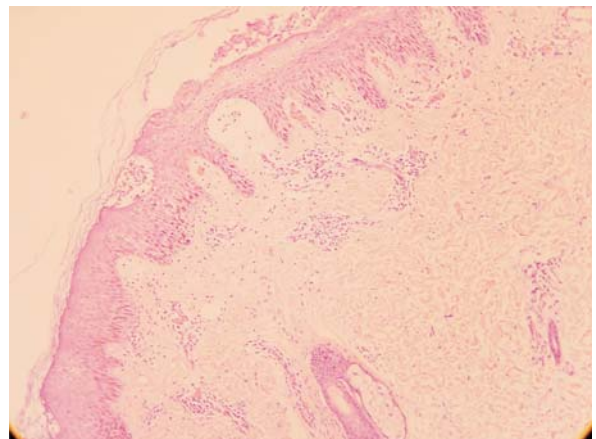
La psoriasis pustulosa se caracteriza por la aparición de pústulas estériles sobre base eritematosa. Puede ser clasificada, desde el punto de vista clínico,



**Figura 3.** Detalle de las lesiones.



**Figura 4.** Patrón psoriasiforme con infiltrado inflamatorio perivascular superficial (H&E, 10X).



**Figura 5.** La epidermis presenta pústula subcórnea y acantosis regular con paraqueratosis. La dermis presenta edema y congestión acentuados (H&E, 40X).

en: generalizada (psoriasis pustulosa de Von Zumbusch, impétigo herpetiforme, variante anular) o localizada (pustulosis palmoplantar, acrodermatitis continua de Hallopeau, pústulas sobre lesiones de

psoriais en placa).<sup>2,4,5</sup> Todas las formas de psoriasis pustulosa son raras en la infancia. La mayoría de los casos descritos en niños se inicia entre los 2 y los 10 años de edad.<sup>2,6</sup> No hay relación entre la psoriasis pustulosa y los antígenos HLA B13, B17 y Cw6 como en la psoriasis vulgar. No obstante, parece existir asociación de la psoriasis pustulosa eritrodérmica con el HLA B27.<sup>2</sup>

La psoriasis pustulosa aguda generalizada fue descrita inicialmente por Von Zumbusch y se caracteriza clínicamente por la aparición abrupta de pústulas estériles sobre base eritematosa, acompañadas de fiebre, dolor y compromiso del estado general. La descamación suele ocurrir posteriormente. Los exámenes laboratoriales complementarios pueden revelar leucocitosis con neutrofilia y, en algunos casos, hipocalcemia, hipoalbuminemia, alteraciones de la función hepática y renal.<sup>2,7,8</sup>

En la infancia, la psoriasis pustulosa generalizada puede ser la primera manifestación de la psoriasis. Entre los factores desencadenantes se destacan las infecciones de vías aéreas superiores, vacunación, estrés emocional y quemadura solar, entre otros. El papel de los superantígenos estreptocócicos y estafilocócicos ha sido estudiado.<sup>5,9,10</sup>

Las formas severas de la enfermedad pueden acompañarse de lengua geográfica, alopecia, distrofia ungueal y poliartritis.<sup>11</sup>

La característica anatomopatológica de la psoriasis pustulosa es la presencia de pústulas intraepidérmicas en varios estadios de desarrollo. Se observa espongirosis de la epidermis e infiltrados neutrofilicos pronunciados intraepidérmicos (pústulas espongiformes de Kogoj). Los vasos de la dermis papilar están generalmente dilatados y se observa un infiltrado perivascular de predominio linfocitario. En las lesiones antiguas, podemos observar hiperplasia psoriasiforme.<sup>2,12</sup>

Entre los diagnósticos diferenciales están la dermatosis pustulosa subcórnea, la pustulosis exantemática aguda generalizada y el síndrome de la piel escaldada estafilocócica.

Aunque la mayoría de los casos de psoriasis en la infancia se pueda manejar con medicamentos tópicos, los casos graves, como la psoriasis pustulosa generalizada de Von Zumbusch, necesitan de medicaciones sistémicas. Existen pocos estudios que comparen las diferentes modalidades terapéuticas en la infancia. Los medicamentos actualmente utilizados en el tratamiento de la psoriasis en esta franja etaria son: metotrexate, retinoides, ciclosporina y dapsona. La toxicidad sistémica y la seguridad a largo plazo de estas drogas aún son motivos de preocupación.<sup>2,13-18</sup> La fototerapia (UVA, UVB) también forma parte del arsenal terapéutico.

Los familiares deben ser orientados sobre el curso de la enfermedad, las opciones terapéuticas y los aspectos emocionales involucrados.

Debido a la gravedad y extensión del cuadro de nuestro paciente, optamos por la introducción de metotrexate. Hubo buena respuesta y desaparición de las lesiones después de un mes, lo que permitió la suspensión de la medicación luego de 3 meses y medio. No se observó ningún efecto colateral durante el tratamiento.

Kumar *et al.* relataron éxito terapéutico con metotrexate en el tratamiento de 7 niños (entre 3 y 16 años) con psoriasis severa.<sup>13</sup> Posteriormente Kaur *et al.* presentaron un estudio con respuesta excelente al metotrexate (reducción >75% del PASI) en 22 de 24 niños con psoriasis severa (3 con psoriasis de Von Zumbusch).<sup>14</sup> Los principales efectos colaterales del metotrexate en niños son la elevación de las enzimas hepáticas, estomatitis, náuseas y vómitos.

El curso de la psoriasis pustulosa generalizada es variable. Puede ocurrir un único episodio, recidivas en períodos variables o evolución para formas localizadas de psoriasis. El pronóstico suele ser mejor en los niños que en los adultos.<sup>2</sup> Nuestro paciente presentó algunas lesiones en placas dos semanas después de la suspensión del metotrexate. Éstas fueron tratadas con corticoides tópicos.

## Referencias bibliográficas

1. Waard-van der Sperk FB, Oranje AP. Psoriasis. En: Harper J, Oranje A, Prose N, eds. Textbook of Pediatric Dermatology. Blackwell Publishing, Oxford, 2006:777-85.
2. Hogan PA. Papulosquamous disease. En: Schachner LA, Hansen RC, eds. Pediatric Dermatology. Mosby, Edinburgh, 2003:652-5.
3. Seyhan M, Coskun BK, Saglam H, Özcan H, Karıncaoglu Y. Psoriasis in childhood and adolescence: evaluation of demographic and clinical features. *Pediatr Int.* 2006; 48: 525-30.
4. Kalla G, Goyal AM. Juvenile generalized pustular psoriasis. *Pediatr Dermatol.* 1996; 13:45-6.
5. Tay YK, Tham SN. The profile and outcome of pustular psoriasis in Singapore: a report of 28 cases. *Int J Dermatol.* 1997; 36:266-71.
6. Morris A, Rogers M, Fischer G, Williams K. Childhood psoriasis: a clinical review of 1262 cases. *Pediatr Dermatol.* 2001; 18:188-98.
7. Marcoux D. Psoriasis infantil: una puesta al día. *Dermatol Pediatr Lat.* 2003; 1:7-13.
8. Li S, Tang W, Lam W, Wong S. Renal failure and cholestatic jaundice as unusual complications of childhood pustular psoriasis. *Br J Dermatol.* 2000; 143:1292-6.
9. Iizuka H, Takahashi H, Ishida-Yamamoto A. Pathophysiology of generalized pustular psoriasis. *Arch Dermatol Res.* 2003; 295:55-9.
10. Cassandra M, Conte E, Cortez B. Childhood pustular

- psoriasis elicited by the streptococcal antigen: a case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2003; 20:506-10.
11. Zelickson BD, Muller AS. Generalized pustular psoriasis in childhood. *J Am Acad Dermatol.* 1991; 24:186-94.
  12. Weedon D. The psoriasiform reaction pattern. En: Weedon D, ed. *Skin Pathology.* Churchill Livingstone, London, 2002: 82-3.
  13. Kumar B, Dhar S, Handa S, Kaur I. Methotrexate in childhood psoriasis. *Pediatr Dermatol.* 1994; 11:271-3.
  14. Kaur I, Dogra S, De D, Kanwar AJ. Systemic methotrexate treatment in childhood psoriasis: further experience in 24 children from India. *Pediatr Dermatol.* 2008; 25:184-8.
  15. Kilic SS, Hacimustafaoglu M, Celebi S, Karadeniz A, Ildirim I. Low dose cyclosporin A treatment in generalized pustular psoriasis. *Pediatr Dermatol.* 2001; 18:246-8.
  16. Kopp T, Karlhofer F, Szeplafusi Z, Schneeberger A, Stingl G, Tanew A. Successful use of acitretin in conjunction with narrowband ultraviolet B phototherapy in a child with severe pustular psoriasis, von Zumbusch type. *Br J Dermatol.* 2004; 151:912-6.
  17. Juanqin G, Zhiqiang C, Zijia H. Evaluation of the effectiveness of childhood generalized pustular psoriasis treatment in 30 cases. *Pediatr Dermatol.* 1998; 15:144-6.
  18. Al-Shobaili H, Al-Khenaizan S. Childhood generalized pustular psoriasis: successful treatment with isotretinoin. *Pediatr Dermatol.* 2007; 24:563-4.

# Fotoprotección en la infancia

Tania F. Cestari<sup>1</sup>, Bruna Barzenski<sup>2</sup>, Aline R.S. Nagatomi<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Profesora Asociada del Departamento de Medicina Interna - Dermatología, de la Universidad Federal de Río Grande del Sur (UFRGS) - Hospital de Clínicas de Porto Alegre. <sup>2</sup>Médica Dermatóloga. <sup>3</sup>Alumna de la Facultad de Medicina de la UFRGS

## Resumen

La mayor parte de la exposición solar total de un individuo ocurre durante la infancia y la adolescencia. Las conductas sobre salud se establecen precozmente y se mantienen durante la vida adulta. Los filtros solares son sustancias que reducen los efectos de la radiación ultravioleta (RUV) sobre la piel a través de la absorción, reflexión o dispersión de la luz incidente. Son rotulados de acuerdo con el factor de protección solar (FPS), el cual, en la práctica, depende de las condiciones ambientales y de la cantidad de filtro aplicada en la piel. Para una buena fotoprotección son importantes, además del FPS del filtro, su acción de amplio espectro, la cantidad aplicada, la regularidad en su uso y las re-aplicaciones a lo largo del período de exposición. El uso de filtros solares en niños menores de 6 meses de edad debería evitarse, pero cuando la fotoprotección física fuera imposible, su uso debería ser considerado. En esos casos, se deben evitar ingredientes que anteriormente hayan causado alguna reacción alérgica. Fórmulas que contengan perfumes y colorantes deben ser evitadas en todas las edades porque aumentan los riesgos de sensibilización. Los filtros solares deben formar parte de un conjunto de medidas de fotoprotección que incluye: usar ropas adecuadas, sombreros, elegir la sombra y disminuir la exposición en horarios en que las radiaciones son más intensas.

Palabras clave: filtro solar; fotoprotección; infancia; radiación ultravioleta

## Abstract

Most of the total sun exposure of a person occurs during childhood and adolescence. Health behaviors that are established early in life remain into adulthood. Sunscreens are substances that reduce the effects of the ultraviolet radiation (UV) on the skin, through the absorption, reflection or scattering of light from natural or artificial sources. They are labeled according to the sun protection factor (SPF), which in practice is dependent on environmental conditions and the amount of filter applied to the skin. For a good photoprotection in addition to the SPF of the filter, its broad spectrum of action, the amount applied, regularity in the use as well as its reapplication over the period of exposure are important. Children under 6 months of age should avoid using sunscreens, but when physical protection is impossible, their use would be considered. In those cases, ingredients that have caused any allergic reaction should be avoided. Sunscreens that contain fragrances and dyes should be avoided at all ages given the risk of skin sensitization. Sunscreens must be part of a package of photoprotection measures which should include wearing adequate clothing, hats, shade, and reduction of exposure in high UV radiation hours.

Key words: childhood; photoprotection; sunscreens; ultraviolet radiation

## Correspondencia:

Tania F. Cestari  
Rua Mostardeiro 333, Conjunto 415, Porto Alegre, RS, Brasil  
CP: 90430-001  
E-mail: tcestari@terra.com.br

Recibido: 24/05/2008

Aceptado: 24/06/2008



## Introducción

La radiación ultravioleta (RUV) causa diversos efectos en la piel de los seres humanos. Es uno de los mayores inductores y promotores de neoplasias cutáneas y puede, además, provocar quemaduras, reacciones fotoalérgicas y fototóxicas, supresión inmunológica, aceleración del envejecimiento y enfermedades oculares como catarata.<sup>1,2</sup> Diversos estudios demuestran que el uso regular de fotoprotectores hasta los 18 años de edad puede reducir la incidencia del cáncer de piel no melanoma en hasta un 78%.<sup>3</sup> Los patrones de exposición solar parecen ser importantes en el desarrollo de estos cánceres, especialmente la exposición solar intensa e intermitente durante períodos críticos de la infancia y la adolescencia.<sup>4,5</sup> Siendo así, evitar la exposición solar excesiva durante la juventud es importante porque la mayor parte de ésta ocurre durante la infancia y la adolescencia.<sup>6,7</sup>

Se estima que los niños pasan entre 2,5 a 3 horas expuestos al sol diariamente y que pueden recibir 3 veces más radiación ultravioleta B (UVB) por año que los adultos porque tienen más oportunidades de exponerse durante el día y en los meses de verano.<sup>8,9</sup> Las conductas sobre salud que se establecen precozmente se mantienen durante la vida adulta.<sup>10,11</sup> Varios estudios indican que la vigilancia de los padres, así como su ejemplo en relación a la protección solar, están relacionados con mejores prácticas preventivas y reducen la posibilidad de quemaduras solares en sus niños.<sup>12</sup> Existe evidencia sobre el efecto beneficioso que los programas de prevención primaria que enfatizan la menor exposición solar tienen en la reducción del cáncer de piel en cohortes de individuos jóvenes.<sup>13</sup>

Además de los hábitos de conducta saludables en relación al sol, el uso de filtros fotoprotectores efectivamente previene las quemaduras por exposición solar. Estudios de casos y controles demuestran que las quemaduras solares en la infancia aumentan el riesgo de cánceres melanocíticos y no melanocíticos, particularmente entre individuos de piel clara.<sup>14</sup>

Las recomendaciones actuales de salud pública promueven el comportamiento "sol seguro", que incluye usar protectores solares con FPS 15 o mayor, minimizar quemaduras solares y evitar camas solares.<sup>15-19</sup> En la mayor investigación norteamericana sobre actitudes y prácticas de protección solar en niños y adolescentes fue detectado que la mayoría no sigue esas recomendaciones. Los hallazgos sugieren que muchos niños sufren el consecuente riesgo de cáncer de piel debido al uso sub-óptimo de protector solar, altas tasas de quemaduras solares y uso

de camas solares. Específicamente, se encontró que durante el último verano sólo el 34% de los adolescentes usó protector solar rutinariamente y el 83% sufrió quemaduras solares al menos una vez. Además, entre las adolescentes de sexo femenino, el 14% usó cama solar por lo menos una vez.<sup>20</sup>

Se ha discutido mucho sobre los efectos de la fotoprotección en la salud de los niños, con especial atención al metabolismo de la vitamina D. Varios estudios probaron que niveles normales de vitamina D pueden ser mantenidos con una dieta adecuada, a pesar de una fotoprotección intensiva.<sup>21</sup> Por lo tanto, la exposición solar diaria en la infancia no debe formar parte de las orientaciones médicas de rutina.<sup>22</sup>

## Desarrollo

### Filtros solares

#### Mecanismo de acción

Los filtros solares son sustancias que, cuando son incorporadas en formulaciones adecuadas, reducen los efectos de la RUV sobre la piel, a través de la absorción, reflexión o dispersión de la luz incidente.<sup>2</sup>

La clasificación de los filtros es usualmente realizada de acuerdo con su capacidad de protección solar en los espectros de luz ultravioleta A (UVA) y UVB. El FPS se refiere a la capacidad de prevenir el eritema inducido por la radiación UVB.<sup>23</sup> El FPS de un filtro se define como la dosis de UVB requerida para inducir eritema (Dosis Mínima de Eritema - DME) en piel protegida con 2mg/cm<sup>2</sup> de filtro dividida por la DME en piel no protegida.<sup>23</sup>

$$\text{FPS} = \frac{\text{DME con filtro solar}}{\text{DME sin filtro solar}}$$

La mayoría de los filtros comerciales son rotulados de acuerdo con el FPS. El FPS alcanzado en la práctica depende de condiciones ambientales y de la cantidad correcta de protector solar aplicado a la piel, siendo 2 mg/cm<sup>2</sup> el recomendado internacionalmente.<sup>24</sup> En la práctica, este valor es un 20 a 50% menor de lo indicado para el producto, lo que justifica la aparición ocasional de quemaduras aún con el uso de protectores con FPS elevado.<sup>24</sup> Un estudio australiano al azar analizó la frecuencia de aplicación y la cantidad de protector solar aplicada por unidad de área de piel. Se constató que la cantidad media aplicada era de 0,79 mg/cm<sup>2</sup>, muy inferior a la recomendada.<sup>25</sup>

En condiciones ideales, los filtros con FPS 2 absorben el 50% de la RUV-B, aquellos con FPS 8 el 87,5% y aquellos con FPS 16 el 93,6%. Los produc-

tos con FPS 32 absorben el 96,9%, mientras que aquellos con FPS 64 hasta el 98,4% de la RUV-B.<sup>26</sup> Hay poca ventaja en el uso de FPS mayores a 30 para personas normales. Sin embargo, individuos fotosensibles pueden beneficiarse con este pequeño incremento de la protección solar.<sup>27</sup> Las ventajas del uso de un protector solar con FPS superior a 15 son pequeñas, con aumento del costo y también incremento del riesgo de reacciones alérgicas por la utilización de productos con FPS superiores a 30.<sup>28</sup>

Existen evidencias que demuestran que la RUV-A también produce efectos importantes a largo plazo en el organismo.<sup>29</sup> La RUV-A está asociada al desencadenamiento de reacciones fotoalérgicas y fotodermatitis, además de tener un probable papel en la génesis del melanoma.<sup>29,30</sup> Los filtros que actúan en el espectro de la RUV-A no pueden aplicar los mismos criterios usados para la RUV-B pues la RUV-A es muy poco eritematógena. Como los efectos de esta radiación no son percibidos inmediatamente, el uso de FPS altos podría otorgar una falsa sensación de seguridad, aumentando la duración de la exposición recreacional a la RUV-A y, en consecuencia, los riesgos en el futuro.<sup>31</sup> En la última década fueron, entonces, desarrollados productos con protección también para las bandas más largas de la RUV, los llamados “filtros de amplio espectro”, que ahora son eficaces tanto en las longitudes de onda de la RUV-B como de la RUV-A.<sup>29</sup> La escala utilizada para estimar su potencia es llamada Método Fotooxidativo o Pigmentación Inmediata. Éste se basa en la aparición de pigmentación inmediatamente después de la exposición a la RUV-A de 320 a 420 nm.<sup>29</sup> Se realizan dos lecturas: la primera 15 minutos después de la exposición a la RUV-A en dosis de 1 a 5 J/cm<sup>2</sup> en fototipos III a V, denominada Pigmentación Inmediata o *Immediate Pigment Darkening* (IPD), y se expresa por la proporción:

$$IPD = \frac{\text{Dosis pigmentaria mínima con protector}}{\text{Dosis pigmentaria sin protector}}$$

La segunda lectura se realiza 2 horas después de una dosis de 8 a 25 J/cm<sup>2</sup> de RUV-A en fototipos II a IV y es clasificada como Pigmentación Persistente o *Persistent Pigment Darkening* (PPD):

$$PPD = \frac{\text{Dosis pigmentaria mínima con protector}}{\text{Dosis pigmentaria sin protector}}$$

Los filtros desarrollados más recientemente incluyen tanto el factor de protección contra RUV-B como RUV-A en sus rótulos.

### Características y composición de los filtros solares

Los filtros solares son también clasificados, de acuerdo con sus características, en:

- **Filtros químicos u orgánicos:** estos filtros, cuando son aplicados en la superficie de la piel, absorben la RUV y, por reacción fotoquímica, disminuyen sus niveles energéticos tornándola menos dañina para las estructuras celulares (Cuadro 1). Estos acostumbran a actuar en bandas restringidas del espectro de la RUV y son usualmente combinados para garantizar un efecto más amplio. Su eficacia ya fue comprobada en animales de experimentación, retardando eficazmente la inducción de carcinomas y de melanomas por exposición crónica.<sup>29,32-35</sup>
- **Filtros físicos o inorgánicos:** son sustancias opacas que, por el tamaño y características de sus partículas, actúan por reflexión, absorción y dispersión de la luz, minimizando los efectos de la radiación solar en todas las longitudes de onda.<sup>36</sup> Son fotoestables, seguros y, al contrario de los filtros químicos, no suelen inducir reacciones de hipersensibilidad, pudiendo ser usados por niños y adultos (Cuadro 2).<sup>37</sup> Los más adecuados

**Cuadro 1.** Sustancias, espectro de acción y concentración máxima de los filtros químicos.

Espectro UVA	Concentración utilizada
Butil-metoxi-dibenzoil-metano	0,5 – 5%
4-Isopropil-dibenzoil-metano	1 – 5%
Benzofenona-8; Dioxibenzona	3%
Benzofenona-2; 3,2',4,4'-Tetra-hidroxi-benzofenona	10%
Benzofenona-4; Sulisobenzona	5 – 10%
Mentil antralinato; Aminobenzoato de mentila	3,5 – 5%
Ácido dicanforsulfónico - Mexoryl SX®	15% (patente)
Espectro UVB	
2-Etoxi-etil p-metoxicinamato	2 – 7%
Octil-metoxi-cinamato; Ácido 2-propenoico del éster 3-(4-metoxifenil) 2- etil-hexila	2 – 7,5%
Salicilato de 2-etil-hexila	3,5 – 5%
Salicilato de octila	3 – 5%
Salicilato de homomentila; homosalato	4 – 15%
Salicilato de trietanolamina	5 – 12%
3-4-Metilbenzidileno Alcanfor	0,5 – 6%
Octocrileno; Acrilato-ciano-difenil-etilhexila	7 – 10%
Ácido 2-fenilbenzimidazol-5-sulfónico	1 – 8%
Espectro UVA/B	
Salicilato de trolamina	3%
Benzofenona-3; Oxibenzona; 2-Hidroxi-4-metoxi-benzofenona	1 – 4%
Benzotriazolil butilfenol - Tinosorb M®	patente
Metoxifenil Triazina - Tinosorb S®	patente
Drometrizol trisiloxano - Mexoryl XL®	8% (patente)

Nombre	Concentración máxima de uso	Espectro	Actividad	Observaciones
Dióxido de titanio (TiO <sub>2</sub> )	25%	UVA/B	250 – 380nm	Efectivo, pero cosméticamente poco aceptable en altas concentraciones. Puede ser encontrado en la forma micronizada y recubierto con óxido de aluminio y dióxido de silicio para mejora de su aspecto cosmético.
Óxido de zinc (ZnO)	25%	UVA/B	300 – 400nm	Efectivo, pero cosméticamente poco aceptable en altas concentraciones. Puede ser encontrado en las formas “transparente” y siliconado para mejora de su aspecto cosmético.

**Cuadro 2.** Características y espectro de acción de los filtros físicos.

cosméticamente son el dióxido de titanio y el óxido de zinc, micronizados o micropulverizados, aunque otras sustancias como el talco, óxido de hierro, caolín, bentonita, silicio o mica, puedan también ser usadas.<sup>37</sup>

### Posología

El filtro elegido debe abarcar los espectros de la RUV-A y de la RUV-B, poseer FPS de por lo menos 15 y, principalmente, ser incorporados a la rutina diaria durante todo el año.<sup>1,23,29,38</sup> El uso irregular de los protectores resulta en pérdida de gran parte de la protección ofrecida a largo plazo.<sup>38</sup> Su aplicación debe realizarse 20 minutos antes de la exposición solar y son necesarias re-aplicaciones cada dos horas, particularmente en el caso de practicarse natación.<sup>1,39</sup> Cuando un filtro es aplicado antes de la exposición solar y después reaplicado, hay un aumento de la uniformidad de la película formada e incremento en la protección de dos a tres veces con relación a la primer aplicación.<sup>2</sup> Un estudio en niños, pareado por hemicuerpo designado al azar, comparó la aplicación única versus aplicaciones múltiples de protector solar FPS 25. Todas las aplicaciones fueron supervisadas. No hubo diferencia en la protección luego de 6 horas de exposición pero, cuando el estudio fue repetido con 8 horas de exposición, la mitad de los niños desarrolló eritema leve en el hemicuerpo designado para la aplicación única.<sup>40</sup>

La cantidad de protector aplicada por la población en condiciones reales suele ser inferior a la necesaria, otorgando protección de hasta un tercio de aquella descrita en el rótulo del producto.<sup>41</sup> La dosis ideal de protector para alcanzar el FPS indicado en el empaque sería de 2 mg/cm<sup>2</sup> o, aproximadamente, la cantidad capaz de cubrir el segundo y tercer dedo de la mano para cada una de las 11 áreas de la “regla de los

9” sobre extensión de quemaduras (normalmente 30 ml para un adulto de tamaño medio).<sup>41,42</sup> No deben ser olvidadas áreas como las orejas, la nuca y el dorso de los pies.<sup>1</sup> En los labios es preferible el uso de productos específicos para esa región ya que los fotoprotectores pueden ser muy amargos.<sup>43</sup>

Los niños menores de 6 meses de edad no deben usar filtro en grandes áreas corporales. Como la piel de los lactantes puede tener características de absorción diferentes de la de otros niños, la FDA (*US Food and Drug Administration*) recomienda evitar el uso de protector solar en niños menores de 6 meses. Como falta investigación para esa franja etaria y el riesgo relacionado con la exposición solar es real, sería prudente usar protectores solares cuando la protección física al sol fuese imposible, evitándose en esos casos el uso de ingredientes que hayan causado previamente alguna reacción alérgica.<sup>44</sup>

A pesar de estas observaciones la Sociedad Australiana del Cáncer concluyó que no hay evidencia que sugiera que el uso de fotoprotectores en pequeñas áreas del cuerpo del bebé se asocie con daños a largo plazo.<sup>45</sup> Entonces, en situaciones en que el niño no pueda ser protegido adecuadamente por la vestimenta, en áreas como el rostro y el dorso de las manos, el uso de protectores está justificado.<sup>45</sup>

Por lo tanto, es necesario que el médico esté atento en el momento de orientar a sus pacientes, explicando que para una buena fotoprotección son importantes, además del FPS del filtro, su acción de amplio espectro, la cantidad aplicada, la regularidad en su uso y las re-aplicaciones a lo largo del período de exposición.

### Efectos colaterales

La irritación de la piel, afectando el rostro (principalmente alrededor de los ojos), los antebrazos y

manos, es la reacción adversa más común a los filtros solares, especialmente en momentos de sudoración más profusa.<sup>46</sup> Las reacciones alérgicas y fotoalérgicas a los principios activos son poco comunes actualmente.<sup>46</sup> Las benzofenonas están entre los fotoprotectores más involucrados en fotoalergia, siendo incluidas en el kit patrón para los fototests de contacto.<sup>23</sup> Cerca del 90% del producto final de un fotoprotector es vehículo y más del 25% de las reacciones de sensibilidad a los protectores son causadas por los cosméticos de su formulación.<sup>46</sup> Los conservantes usados (ej: parabenos) causan alrededor del 32% de las reacciones.<sup>46</sup> Fórmulas que contengan perfumes y colorantes deben ser evitadas en todas las edades porque también aumentan los riesgos de sensibilización.<sup>39</sup> Los pacientes atópicos parecen más propensos a la irritación de la piel por las formulaciones, por lo que deben recibir atención especial.<sup>46</sup>

## Conclusión

Aunque el uso de protector tópico sea una estrategia efectiva para reducir la cantidad de exposición a las RUV y a las quemaduras solares, el empleo de otros medios físicos de protección y la adherencia a estrategias para evitar la exposición solar son cruciales en la disminución de la incidencia del cáncer de piel. Los filtros solares deben formar parte de un conjunto de medidas de fotoprotección que debe incluir el uso de ropas adecuadas, sombreros, elección de sombra y la disminución de la exposición en horarios en los que las radiaciones son más intensas. Los dermatólogos, así como los demás profesionales de la salud, tienen un papel extremadamente importante en la orientación de la población sobre los riesgos de la RUV y en la educación para la fotoprotección.

## Referencias bibliográficas

1. Lim HW, Cooper K. The health impact of solar radiation and prevention strategies: Report of the Environment Council, American Academy of Dermatology. *J Am Acad Dermatol.* 1999; 41:81-99.
2. Pruijm B, Green A. Photobiological aspects of sunscreen re-application. *Australas J Dermatol.* 1999; 40:14-8.
3. Stern R, Weinstein M, Baker S. Risk reduction for nonmelanoma skin cancer with childhood sunscreen use. *Arch Dermatol.* 1986; 122:537-45.
4. Autier P, Doré JF. Influence of sun exposure during childhood and during adulthood on melanoma risk. EPIMEL and EORTC melanoma Cooperative Group. European Organization for Research and Treatment of Cancer. *Int J Cancer.* 1998; 77:533-7.
5. Gilchrest BA, Eller MS, Geller AC, Yaar M. The pathogenesis of melanoma induced by ultraviolet radiation. *N Engl J Med.* 1999; 340:1341-8.
6. Williams MI, Pennella R. Melanoma, melanocytic nevi, and other melanoma risk factors in children. *J Pediatr.* 1994; 124:833-45.
7. Marks R. Skin cancer – childhood protection affords lifetime protection. *Med J Aust.* 1987; 147:475-6.
8. Hurwitz S. The sun and sunscreen protection: recommendations for children. *J Dermatol Surg Oncol.* 1988; 14:657-60.
9. Foltz AT. Parental knowledge and practices of skin cancer prevention: a pilot study. *J Pediatr Health Care.* 1993; 7:220-5.
10. Marks R. Role of childhood in the development of skin cancer. *Aust Paediatr J.* 1988; 24:337-8.
11. Arthey S, Clarke VA. Suntanning and sun protection: a review of the psychological literature. *Soc Sci Med.* 1995; 40:265-74.
12. Cokkinides V, Weinstock M, Glanz K, Albano J, Ward E, Thun M. Trends in sunburns, sun protection practices, and attitudes toward sun exposure protection and tanning among US adolescents, 1998-2004. *Pediatrics.* 2006; 118:853-64.
13. Staples M, Marks R, Giles G. Trends in the incidence of non-melanocytic skin cancer (NMSC) treated in Australia 1985-1995: are primary prevention programs starting to have an effect? *Int J Cancer.* 1998; 78:144-8.
14. Vainio H, Miller AB, Bianchini F. An international evaluation of the cancer-preventive potential of sunscreens. *Int J Cancer.* 2000; 88:838-42.
15. Jorgensen CM, Wayman J, Green C, Gelb CA. Using health communications for primary prevention of skin cancer: CDC's Choose Your Cover campaign. *J Womens Health Gend Based Med.* 2000; 9:471-5.
16. Skin cancer prevention and early detection. [en línea], American Cancer Society, Atlanta, GA, 11 de junio de 2008. <[http://www.cancer.org/docroot/PED/content/ped\\_7\\_1\\_Skin\\_Cancer\\_Detection\\_What\\_You\\_Can\\_Do.asp](http://www.cancer.org/docroot/PED/content/ped_7_1_Skin_Cancer_Detection_What_You_Can_Do.asp)>, [consulta: 1 febrero de 2008].
17. Lim HW, Cooper K. The health impact of solar radiation and prevention strategies: report of the Environment Council, American Academy of Dermatology. *J Am Acad Dermatol.* 1999; 42:81-99.
18. Cantor M, Russel K, Rutsch L. The United States Environmental Protection Agency SunWise School Program. *Health Educ Behav.* 1999; 26:303-4.
19. Skin Cancer Foundation. Sun and Skin News. New York, NY: Skin Cancer Foundation. 2002; 19:14.
20. Geller A, Colditz G, Oliveria S, Emmons K, Jorgensen C, Aweh GN, et al. Use of sunscreen, sunburning rates, and tanning bed use among more than 10000 US children and adolescents. *Pediatrics.* 2002; 109:1009-14.
21. Sollitto R, Kraemer K, DiGiovanna JJ. Normal vitamin D levels can be maintained despite rigorous photoprotection: six years' experience with xeroderma pigmentosum. *J Am Acad Dermatol.* 1997; 37:929-34.
22. Etzel R, Balk S, Bearer C. Ultraviolet light: a hazard to children. American Academy of Pediatrics. Committee on Environmental Health. *Pediatrics.* 1999; 104:328-33.

23. Rosen CF. Topical and systemic photoprotection. *Dermatol Ther.* 2003; 16:8-15.
24. Diffey BL. People do not apply enough sunscreen for protection. *BMJ.* 1996; 313:942.
25. Neale R, Williams G, Green A. Application patterns among participants randomized to daily sunscreen use in a skin cancer prevention trial. *Arch Dermatol.* 2002; 138:1319-25.
26. Marks R. Summer in Australia. Skin cancer and the great SPF debate. *Arch Dermatol.* 1995; 131:462-4.
27. Murphy GM. An update on photoprotection. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2002; 18:1-4.
28. Apgar B. Sunscreens: are they safe and effective? *Med Lett Drugs Ther.* 1999; 41:43-4.
29. Lim HW, Naylor M, Honigsmann H, Gilchrist BA, Cooper K, Morison W, et al. American Academy of Dermatology Consensus Conference on UVA protection of sunscreens: summary and recommendations. Washington, DC, Feb 4, 2000. *J Am Acad Dermatol.* 2001; 44:505-8.
30. Gilchrist BA, Eller MS, Geller AC, Yaar M. The pathogenesis of melanoma induced by ultraviolet radiation. *N Engl J Med.* 1999; 340:1341-8.
31. Autier P, Doré JF, Négrier S, Liénard D, Panizzon R, Lejeune FJ, et al. Sunscreen use and duration of sun exposure: a double-blind, randomized trial. *J Natl Cancer Inst.* 1999; 91:1304-9.
32. Gil E, Kim T. UV-induced immune suppression and sunscreen. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2000; 16:101-10.
33. Gasparro F. Sunscreens, skin photobiology, and skin cancer: the need for UVA protection and evaluation of efficacy. *Environ Health Perspect.* 2000; 108:71-8.
34. Kelly D, Seed P, Young A, Walker S. A commercial sunscreen's protection against ultraviolet radiation-induced immunosuppression is more than 50% lower than protection against sunburn in humans. *J Invest Dermatol.* 2003; 120:65-71.
35. Bastuji-Garin S, Diepgen TL. Cutaneous malignant melanoma, sun exposure, and sunscreen use: epidemiological evidence. *Br J Dermatol.* 2002; 146:24-30.
36. Rigel DS. Photoprotection: a 21st century perspective. *Br J Dermatol.* 2002; 146:34-7.
37. Lehmann P, Ruzicka T. Sunscreens and photoprotection in lupus erythematosus. *Dermatol Ther.* 2001; 14:167-73.
38. Phillips T, Bhawan J, Yaar M, Bello Y, Lopiccolo D, Nash JF. Effect of daily versus intermittent sunscreen application on solar simulated UV radiation-induced skin response in humans. *J Am Acad Dermatol.* 2000; 43:610-8.
39. Metry DW, Hebert AA. Topical therapies and medications in the pediatric patient. *Pediatr Clin North Am.* 2000; 47:867-76.
40. Odio MR, Veres DA, Goodman JJ, Irwin C, Robinson LR, Martínez J, et al. Comparative efficacy of sunscreen reapplication regimens in children exposed to ambient sunlight. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 1994; 10:118-25.
41. Wulf H, Stender I, Lock-Andersen J. Sunscreens used at the beach do not protect against erythema: a new definition of SPF proposed. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 1997; 13:129-32.
42. Taylor S, Diffey B. Simple dosage guide for sunscreens will help users. *BMJ.* 2002; 324:1526.
43. Maier H, Schaubberger G, Brunnhofer K, Honigsmann H. Assessment of thickness of photoprotective lipsticks and frequency of reapplication: results from a laboratory test and a field experiment. *Br J Dermatol.* 2003; 148:763-9.
44. Meurer LN, Jamieson B, Thurman C. Clinical inquires. What is the appropriate use of sunscreen for infants and children? *J Fam Pract.* 2006; 55:437-44.
45. Etzel R, Balk S, Bearer C. Ultraviolet light: a hazard to children. American Academy of Pediatrics. Pediatrics Committee on Environmental Health. *Pediatrics.* 1999; 104:328-33.
46. Foley P, Nixon R, Marks R, Frowen K, Thompson S. The frequency of reactions to sunscreens: results of a longitudinal population-based study on the regular use of sunscreens in Australia. *Br J Dermatol.* 1993; 128:512-8.



**María Eugenia Abad<sup>1</sup>, Andrea Bettina Cervini<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Médica Asistente del Sector Dermatología Pediátrica del Hospital Ramos Mejía y del Servicio de Dermatología del Hospital Alemán, Buenos Aires, Argentina. <sup>2</sup>Médica Asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Garrahan, Buenos Aires, Argentina.

## 1. Eritema perianal recurrente mediado por toxinas. Once casos pediátricos.

*Patrizi A, Raone B, Savoia F, Ricci G, Neri I. Arch Dermatol. 2008; 144:239-43.*

El eritema perianal recurrente mediado por toxinas (EPRT) es una enfermedad mediada por superantígenos que, hasta el momento, fue reportado sólo en adultos jóvenes.

Los autores describen 11 casos (7 varones y 4 mujeres), con edades entre 3 y 6 años, examinados entre los años 1997 y 2006. Los pacientes presentaron aparición súbita de eritema color salmón, asintomático, rápidamente descamativo, localizado en periné en 10 casos y en periné con extensión perianal en un caso. Siete pacientes presentaron en forma concomitante lengua aframbuesada y 4 eritema sin edema de manos y pies. Todos los pacientes se encontraban en buen estado general. Nueve niños presentaron fiebre de 1 a 2 días previos al inicio de las lesiones. Entre los antecedentes previos inmediatos al rash 3 pacientes refirieron faringoamigdalitis, 2 impétigo facial, 1 dermatitis perianal y en un caso no hubo signos ni síntomas previos ni asociados. En 10 pacientes se aisló *Streptococo*  $\beta$ -hemolítico del grupo A en el exudado de fauces y en un caso en el hisopado perianal. Tres pacientes fueron tratados con amoxicilina-ácido clavulánico por vía oral y mupirocina tópica desde el inicio del cuadro, con involución de las lesiones en 7 a 10 días. En los 8 pacientes restantes se esperó el resultado de los cultivos, produciéndose la resolución espontánea del cuadro cutáneo entre el séptimo y el décimo día. No obstante, por la positividad de los cultivos en los 8 casos, estos pacientes recibieron antibioterapia oral con amoxicilina-ácido clavulánico. Durante el seguimiento se presentaron recurrencias en 3 pacientes. Otros 3 niños tenían antecedentes de haber presentado rash cutáneo perianal similar años atrás. En ninguno de estos casos se realizó dosaje de toxinas.

Los autores concluyen que el EPRT puede ocurrir también en niños y sugieren realizar cultivos para detectar focos estreptocócicos.

## 2. Hemangioma congénito rápidamente involutivo asociado a trombocitopenia y coagulopatía transitoria: una serie de casos.

*Baselga E, Cordisco MR, Garzon M, Lee MT, Alomar A, Blei F. Br J Dermatol. 2008; 158:1363-70.*

Los hemangiomas congénitos rápidamente involutivos (RICH) son tumores vasculares benignos que se encuentran completamente desarrollados al nacimiento, no presentan la fase proliferativa de los hemangiomas de la infancia, involucionan rápidamente durante los primeros meses de vida y son Glut-1 negativos a la inmunomarcación. Los autores revisan en forma retrospectiva las historias clínicas, biopsias y fotografías clínicas de 7 pacientes con diagnóstico de RICH asociados a trombocitopenia y coagulopatía en el período neonatal temprano.

En todos los casos las lesiones fueron de gran tamaño, localizadas en extremidades, tórax o cuero cabelludo. Los niveles más bajos de plaquetas fueron detectados durante la primer semana de vida, llegando a valores normales a partir de la segunda semana de vida. La trombocitopenia se acompañó de niveles disminuidos de fibrinógeno y aumento del dímero-D. Un paciente presentó petequias, pero ninguno tuvo sangrado. En 2 pacientes se realizó embolización del hemangioma debido a la presencia de insuficiencia cardíaca, 4 pacientes fueron tratados con corticosteroides orales (2 mg/kg/día) y un paciente no recibió tratamiento durante el período neonatal, aunque el tumor fue resecado a los 6 meses de vida.

Los autores remarcan las diferencias entre la coagulopatía transitoria asociada a RICH y el fenómeno de Kasabach-Merritt (FKM). En el FKM la trombocitopenia es severa y prolongada, la lesión vascular asociada presenta un aumento de tamaño y consistencia, cambia de coloración y se asocia con petequias. En el caso de los RICH, la trombocitopenia se presenta ante lesiones tumorales de gran tamaño, es transitoria, no se asocia con sangrado y puede resolver sin tratamiento.

### 3. Neuromatosis papular acral: una manifestación temprana del síndrome de Cowden.

Ferran M, Bussaglia E, Lazaro C, Matias-Guiu X, Pujol RM. *Br J Dermatol* 2008; 158:174-6.

El síndrome de Cowden (SC) es una genodermatosis de herencia autosómica dominante, producida por una mutación en el gen PTEN. Se caracteriza por la presencia de múltiples hamartomas cutáneos y extracutáneos y por un aumento en el riesgo de padecer carcinoma de mama y tiroides. Las manifestaciones mucocutáneas se encuentran en el 90% de los pacientes durante su segunda década de vida y consisten en: triquilemomas faciales múltiples, papilomas, lesiones mucosas y queratosis acrales. Un reporte reciente propone a los neuromas cutáneos como un signo cutáneo útil para el diagnóstico del SC.

Los autores presentan una niña de 6 años, sin antecedentes personales ni familiares de importancia, que consulta por presentar múltiples pápulas cupuliformes, translúcidas, de 1 a 4 mm de diámetro, localizadas en las caras laterales y dorsal de los primeros 3 dedos de ambas manos. El estudio histopatológico reveló que eran neuromas cutáneos. Los estudios complementarios descartaron que se tratase de un síndrome de neoplasias endócrinas múltiples tipo 2b y de una neurofibromatosis tipo 2. Se sospechó SC al examinar a la madre de la niña y se realizó estudio genético a ambas, que confirmó una mutación heterocigota en el gen PTEN.

Los autores concluyen que la neuromatosis mucocutánea puede representar una manifestación temprana del SC y puede ser una clave para el diagnóstico precoz de la enfermedad.

### 4. Lupus eritematoso discoide en niños. Estudio retrospectivo de 34 pacientes.

Sampaio MC, de Oliveira ZN, Machado MC, dos Reis VM, Vilela MA. *Pediatr Dermatol*. 2008; 25:163-7.

El Lupus eritematoso discoide (LED) es una enfermedad de presentación infrecuente durante la infancia. Su aparición antes de los 10 años de edad ocurre en menos del 3% de todos los casos de LED. Esta enfermedad tiene ciertas particularidades cuando se manifiesta durante la infancia: mayor frecuencia entre los varones y un mayor riesgo de progresión hacia Lupus eritematoso sistémico (LES).

Los autores realizaron un estudio retrospectivo en 34 niños menores de 16 años de edad, con diagnóstico de LED, evaluados durante un período de

14 años. El diagnóstico de LED fue realizado a través de parámetros clínicos y confirmado con estudios histo-patológicos y tests de laboratorio.

Las variables evaluadas fueron: sexo, edad de comienzo, historia familiar de LE, manifestaciones cutáneas y sistémicas, hallazgos histopatológicos y de laboratorio y progresión a LES.

Los autores encontraron una frecuencia de aparición mayor en mujeres (2:1) con una edad media de comienzo de la enfermedad de 10,3 años. El 11,8% de los niños presentaba antecedentes familiares de LE y el riesgo de aparición de LES en niños con LED (23,5%) fue mayor que en los adultos. El 47% de los pacientes presentaba lesiones diseminadas de LED. También observaron que los pacientes con lesiones diseminadas de LED tenían un peor pronóstico, con mayor riesgo de desarrollar LES. Los hallazgos sistémicos más frecuentes en los niños con LED sin LES fueron las artralgias y el fenómeno de Raynaud. La fotosensibilidad fue constatada en el 41,2% de los casos. Los ANA fueron positivos en el 19,2% de los niños con LED sin LES y en el 87,5% de los que habían desarrollado un LES. Los hallazgos histológicos fueron similares a los descritos en los adultos y la IgM fue el depósito inmune más frecuentemente detectado en la unión dermoepidérmica.

### 5. Manifestaciones mucocutáneas en 100 niños con Síndrome de Down.

Daneshpazhooh M, Nazemi TM, Bigdeloo L, Yoosefi M. *Pediatr Dermatol*. 2007, 24:317-20.

El Síndrome de Down (SD) o trisomía 21 es la anomalía cromosómica más frecuente. Cursa con afectación de numerosos órganos incluyendo la piel.

Los autores realizaron un estudio retrospectivo de 100 pacientes con SD con el objetivo de evaluar las manifestaciones mucocutáneas halladas en los niños incluidos en el estudio.

De los 100 niños evaluados, 53 fueron niñas y 47 varones; todos ellos vivían con sus familias. La edad promedio de los mismos fue de 11,2 años. Las manifestaciones mucocutáneas fueron hallazgos frecuentes en estos niños dado que se encontraron en 61 de los 100 pacientes evaluados. Las mismas fueron, en orden de frecuencia: lengua fisurada (28%); canicie precoz (14%); queilitis (13%); xerosis generalizada (12%); alopecia areata (11%); hiperqueratosis palmo-plantar (10%); siringomas (6%); lengua geográfica (4%); tricotilomanía (4%); dermatitis seborreica (3%) y vitiligo (3%).

Ninguno de los pacientes evaluados presentó dermatitis atópica (DA) (según los criterios de

Hanifin y Rajka), a diferencia de otras publicaciones, en donde la presencia de DA era elevada. Los autores concluyeron que esta discrepancia se debe a los distintos criterios utilizados por los diversos autores para diagnosticar DA. Tampoco presentaron infecciones bacterianas, micóticas o parasitarias. Esto último se debería a que todos los niños evaluados vivían con sus familias, las cuales tienen una mayor conciencia del cuidado de la salud de dichos niños.

## 6. Esporotricosis en la infancia: experiencia clínica y terapéutica en 25 pacientes.

Bonifaz A, Saúl A, Paredes-Solis V, Fierro L, Rosales A, Palacios C, Araiza J. *Pediatr Dermatol.* 2007; 24:369-72.

La esporotricosis es una micosis subcutánea causada por el hongo *Sporothrix schenckii*. La enfermedad usualmente comienza con la inoculación del microorganismo en la piel y el tejido subcutáneo luego de un trauma. Es una condición frecuente en trabajadores rurales de zonas endémicas. La esporotricosis en niños es una enfermedad infrecuente.

Los autores analizaron en forma retrospectiva los hallazgos clínicos, epidemiológicos y micológicos de 25 niños con diagnóstico de esporotricosis así como también la respuesta al tratamiento instaurado.

Todos los niños eran menores de 18 años, con una edad promedio de 9,3 años. La distribución por sexos fue similar y el 84% de ellos provenía de áreas rurales. La mayoría de los pacientes tenía antecedentes de traumatismos en las palmas o plantas y/o contacto con animales. En todos los niños el diagnóstico fue realizado a través del examen clínico completo, examen micológico directo y cultivo de una muestra de la lesión, test de esporotriquina y, en algunos de ellos, fue necesario el estudio histopatológico de la lesión.

La presentación clínica más frecuente fue la linfocutánea (64%), seguida por la forma cutánea fija (36%), mientras que un único paciente presentó una forma cutánea diseminada. La mayoría de las lesiones se localizaron en las extremidades superiores (40%) y en la cara (36%). El *Sporothrix schenckii* fue aislado de las muestras de todos los pacientes y 24 de los 25 pacientes presentaron positividad para la prueba con la esporotriquina.

Los pacientes fueron tratados exitosamente con tres esquemas terapéuticos: 19 niños fueron tratados con yoduro de potasio con resolución total de sus lesiones, 3 recibieron itraconazol oral en una

dosis de 3-6 mg/kg/día y un paciente recibió tratamiento con baños calientes e itraconazol con buena respuesta. El tiempo de tratamiento varió de 3 a 6 meses, manteniéndose el mismo hasta la resolución total de las lesiones.

## 7. Dermatofibrosarcoma protuberans en la infancia y adolescencia: comunicación de 8 pacientes.

Jafarian F, McCuaig C, Kokta V, Laberge L, Ben Nejma B. *Pediatr Dermatol.* 2008; 25:317-25.

El Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor fibrohistiocítico de malignidad intermedia que corresponde al 0,1% de todos los tumores. Generalmente se presenta como una placa sobre la cual, luego de varios años, aparecen múltiples nódulos. El tumor puede crecer en tamaño y ulcerarse. El DFSP es un tumor localmente agresivo con un bajo índice de metástasis a distancia pero con un alto porcentaje de recurrencias locales. Se observa más frecuentemente en la edad media adulta y sólo el 6% de los casos se presenta durante la infancia.

Los autores presentan su experiencia con 8 niños menores de 17 años con DFSP, que fueron evaluados en su centro y enfatizan especialmente sus manifestaciones clínicas, características histopatológicas y seguimiento a largo plazo.

De los 8 pacientes, 3 eran niños y 5 mujeres. El tiempo de evolución entre el comienzo de la enfermedad y el diagnóstico estuvo comprendido entre los 3 meses y los 14 años. Tres pacientes presentaban la lesión desde el nacimiento. Todos los niños, excepto uno, presentaban lesiones solitarias. Las localizaciones de las mismas fueron: extremidades inferiores (4 pacientes), tronco (4 pacientes) y 1 en el cuello. La totalidad de los pacientes tenía una histopatología característica de DFSP, con compromiso de dermis reticular y tejido subcutáneo. La inmunomarcación de todas las biopsias fue positiva para CD34. La totalidad de las lesiones, excepto una que recibió tratamiento quimioterápico, fueron removidas por cirugía. En la actualidad todos los pacientes se encuentran vivos y sin lesiones, con un seguimiento de entre 2 a 15 años.

Además, los autores realizan una actualización del tema incluyendo las características clínicas, histopatológicas, opciones terapéuticas y los principales diagnósticos diferenciales del DFSP, así como también las anomalías citogenéticas encontradas en este tumor.

## 8. Propranolol para hemangiomas de la infancia severos.

Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Taïeb A. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med.* 2008; 358:2649-51.

Los corticoides sistémicos son el tratamiento de elección para los hemangiomas de la infancia (HI) con compromiso funcional o desfiguración importante. Otras opciones terapéuticas son el interferón alfa y la vincristina.

Los autores observaron en 2 niños con HI complicados que no respondieron a corticoides y que recibieron propranolol por presentar un paciente miocardiopatía hipertrófica obstructiva y el otro, insuficiencia cardíaca, un notable cambio en el HI, con un pasaje de la coloración del rojo intenso al violá-

ceo, disminución de la consistencia y del tamaño, que se mantuvieron luego de la suspensión de los corticoides.

En 9 casos adicionales con HI severos se administró propranolol a una dosis de 2 mg/kg/día, observándose a las 24 horas las modificaciones clínicas anteriormente descritas. Los HI continuaron mejorando hasta aplanarse casi completamente, dejando piel residual con telangiectasias. En 5 pacientes se objetivó mediante ecografía una disminución en el espesor de las lesiones.

Los autores proponen que el efecto terapéutico del propranolol en los HI se debería a vasoconstricción, disminución en la expresión de los genes del factor de crecimiento endotelial vascular y del factor de crecimiento fibroblástico básico y al desencadenamiento de la apoptosis de las células endoteliales capilares.

# 34<sup>th</sup> Annual Meeting, Society for Pediatric Dermatology: comentarios posters presentados

9 al 12 de julio de 2008, Snowbird, Salt Lake City, Utah, USA

Ilse D'Santiago<sup>1</sup>, Felipe Velasquez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Dermatóloga Peditra, Centro Clínico San Cristóbal - Hospital Privado, San Cristóbal, Táchira, Venezuela. <sup>2</sup>Médico Asistente del Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Salud del Niño, Lima, Perú

Uno de los posters premiados fue **“Síndrome de macrocefalia-cutis marmorata telangiectásica congénita”**, de Dakara Wrihgt *et al.* (Chicago, IL, USA). Los autores reportaron 12 nuevos casos de este síndrome y una revisión de la literatura internacional. Los pacientes presentaban manchas en vino de oporto confluentes o reticuladas, pero no cutis marmorata, además de macrocefalia y asimetría (hemihipertrofia del cuerpo y/o de la cabeza). Un 83% de ellos tenía retardo motor leve o moderado, retraso cognitivo y/o del desarrollo. Entre otros hallazgos observaron en un 58% macrosomía, hipotonía en un 50% e hidrocefalia en un 33% de los casos. Los autores consideran que el nombre de *malformación capilar-macrocefalia* refleja con más exactitud los hallazgos en este síndrome.

Otro poster muy interesante fue **“Propranolol como tratamiento de hemangiomas infantiles”** de Eulalia Baselga (Barcelona, España). La autora presentó 5 pacientes lactantes con hemangiomas segmentarios en cabeza y cuello, ulcerados o no, que respondieron al tratamiento con propranolol a dosis de 1,5 a 2 mg/kg/día, con marcada reducción del volumen y del componente superficial en 1 a 2 semanas. Ninguno presentó bradicardia, hipotensión u otro efecto secundario significativo. En una paciente fue suspendido el propranolol después de 3 semanas cuando mejoraron las úlceras, por considerarlo causal de irritabilidad e insomnio. Concluye que el modo de acción así como la dosis óptima y duración del tratamiento necesitan más estudios.

A su vez, se presentaron dos posters sobre la **“Incidencia de hemangiomas hepáticos en pacientes con hemangiomas cutáneos múltiples”**. El trabajo que mostró una casuística mayor fue el de Michael MacNeely *et al.* (Toronto, Canadá).

De 296 pacientes con hemangiomas cutáneos múltiples analizados en un estudio retrospectivo, un 26,3% tenía estudios de imagenología y en un 21,1% se evidenció la presencia de hemangiomas hepáticos. Los autores concluyen que la presencia de hemangiomas cutáneos múltiples podría ser marcador de compromiso particularmente hepático.

Otro poster de interés fue **“Hemangioma infantil blanco, signo inminente de ulceración”**, de Sheilagh Maguiness *et al.* (San Francisco, USA), quienes reportan 10 casos de hemangiomas infantiles cuyos cambios en superficie anuncian ulceraciones tempranas y extensas. Los denominan *“hemangiomas blancos”* y consideran que, más que un signo de involución temprana, estas zonas de blanqueamiento constituyen signos de hipoxia que pueden corresponderse con áreas de fibrosis dérmica. El rol sugerido del factor inductor de la hipoxia relacionado con las citoquinas, en la patogénesis de los hemangiomas, debe ser más investigado.

Asimismo, destacamos el poster **“Tumor vascular agresivo tratado con vincristina, actinomicina D, ciclofosfamida y bevacizumab”** de Holly Paugh *et al.* (Tucson, Arizona, USA). Ellos describen el caso de un lactante que a las 5 semanas de vida presentó una tumoración vascular en cuello, mandíbula y mejilla izquierda, extendida al ojo homolateral. En base a la clínica y estudio histopatológico fue diagnosticada como hemangioma infantil. La lesión tuvo progresión brusca y el paciente presentó dificultad para alimentarse. No se evidenció coagulopatía por consumo. Recibió tratamiento con metilprednisolona, ciclofosfamida y actinomicina D (2 ciclos), los cuales estabilizaron el crecimiento tumoral. Luego de recibir el bevacizumab se observó disminución significativa de la masa vascular y,



después de 15 ciclos, no ameritó más tratamiento médico ni quirúrgico. Al revisar el caso, los patólogos no lograron clasificar a esta lesión vascular. El GLUT-1 fue negativo. La buena respuesta al *bevacizumab* sugiere que esta droga tendría un rol potencial como inhibidor del factor de crecimiento endotelial vascular, sobre todo en los tumores agresivos que no responden a tratamientos convencionales.

Además, fueron presentados casos clínicos raros como el de **“Eritromelalgia pediátrica: revisión retrospectiva de 32 casos”** de Megha Tollefson *et al.* (Rochester, Minnesota, USA). La eritromelalgia es un síndrome que cursa con episodios de enrojecimiento, calor y dolor de la porción distal de las extremidades, y que frecuentemente conduce a un deterioro funcional importante. Describen 32 pacientes de edades entre 5 y 18 años, 22 mujeres y 10 varones, con cuadro intermitente de la enfermedad en 26 de ellos y constante en los otros 6 casos. Se evidenciaron anomalías vasculares en 13/14 pacientes a los que se les realizaron estudios no invasivos y 10 casos mostraron neuropatía periférica en los estudios neurofisiológicos. La lidocaína tópica fue el tratamiento más utilizado. Sólo 5 pacientes tuvieron mejoría significativa con el mismo. No existen opciones de tratamientos efectivos y seguros.

Un poster relevante fue el que presentaron Antonio Torrelo *et al.* (Madrid, España) titulado **“Morfea profunda post vacunación”**. Los autores observaron relación temporal entre la aplicación de vacunas y el comienzo de la morfea en lactantes de edades comprendidas entre los 6 y 15 meses. La evolución fue persistente en 3 de ellos y un caso progresó a morfea lineal. La patogénesis de la morfea post vacunación es desconocida. La vacuna podría inducir una respuesta inmune contra antígenos específicos o inespecíficos. El trauma de la inyección podría causar daño endotelial vascular e hipoxia tisular.

Stéphanie Christen-Zaech (Lausanne, Suiza) y Amy Paller (Chicago, IL, USA) presentaron una **revisión retrospectiva de 136 pacientes pediátricos con morfea (esclerodermia localizada)**. Encontraron que la mayoría de los niños tenía *morfea lineal* y sólo 2 tuvieron progresión a formas extensas o generalizadas, asociadas a artralgias, además de enfermedad pulmonar restrictiva. Los corticoesteroides orales y el metotrexate estabilizaron la progresión y/o mejoraron notoriamente la agresividad de la enfermedad. La presencia de enfermedad cutánea progresiva y artralgias serían marcadores de mal pronóstico y sugieren el monitoreo continuo de estos pacientes.

El trabajo **“Paniculitis subcutánea agresiva tipo linfoma de células T con hemofagocitosis en dos niños”**, presentado por Mark Jean-Aan Koh *et al.* (Singapur), relató 2 casos de pacientes que clínicamente manifestaron fiebre, dolor, placas eritematosas, nódulos subcutáneos y malestar general. Histológicamente se demostró, en dichas lesiones, un infiltrado subcutáneo con células linfoides con fenotipo CD3-CD4-CD8 y expresión de proteínas citotóxicas TIA-1 y granzime B. La biopsia de médula ósea evidenció hemofagocitosis. Uno de ellos no respondió a la quimioterapia y falleció. La aparición de hemofagocitosis constituye un hallazgo de mal pronóstico.

**“Metotrexate y prednisona en alopecia areata severa crónica: experiencia de la Universidad de Miami”** de R. Unwala *et al.* (Miami, USA) mostró en 11 pacientes pediátricos con alopecia areata crónica, que el uso combinado de metotrexate a dosis de 0,3 mg/kg/semana y prednisona a 0,3-0,5 mg/kg/día no fue un tratamiento efectivo. Dosis mayores de prednisona (1 mg/kg/día) lograron un re-crecimiento del cabello cosméticamente aceptable aunque con una pérdida acelerada del mismo a los 4 meses.

Megha M. Tollefson *et al.* (Rochester, MI, USA) presentaron **“Pioderma gangrenoso superficial. Un caso en una niña de 11 años de edad y revisión de la literatura”**. Describen el caso de una paciente con una placa eritematosa, ulcerada y con tejido de granulación en pierna derecha; con pruebas negativas para bacterias, hongos y micobacterias en repetidas ocasiones. El estudio histopatológico sirvió de apoyo para diagnosticarle un *pioderma gangrenoso*. El mismo fue tratado con minociclina oral y pimecrolimus tópico, mejorando a los 2 meses. Comentan que esta entidad podría ser más común de lo que se cree, pero que no se diagnostica con facilidad.

Brittany Craiglow *et al.* (New Haven, CT, USA) presentaron un trabajo mancomunado de diferentes universidades de varios estados de USA titulado **“Déficit de trabajadores en dermatología pediátrica. Perspectivas académicas”**. Concluyen que en la mayoría de los centros académicos el número actual de médicos dermatólogos pediatras no es el adecuado para cumplir con las demandas académicas así como clínicas y sugieren buscar métodos para incrementar la cantidad de aspirantes y orientar a los estudiantes y residentes hacia la dermatología pediátrica.

Finalmente, sobre dermatosis neonatales hubo dos trabajos para destacar: el primero, presentado por Fernández-Faith *et al.* (Cleveland, USA) sobre un

caso de **miofibromatosis multicéntrica** y el segundo, de Larralde *et al.* (Buenos Aires, Argentina), en el que presentan 11 casos de **lupus neonatal**, uno de ellos asociado a **condrodisplasia punctata**. En éste enfatizan dicha asociación por su extrema rareza.

De los seis posters sobre genodermatosis, uno de los más destacables fue el presentado por Cordisco *et al.* (Buenos Aires, Argentina) sobre **síndrome de Goltz**, en el cual presentaron 8 casos de esta rara entidad.

Otros temas de interés fueron: por un lado, la terapia de **angiofibromas en esclerosis tuberosa** con terapia fotodinámica con **ácido 5 aminolevulínico y luz pulsada** presentado por Hook *et al.* (Minnesota, USA) y, por otro, la presentación de casos de **epidermólisis ampollar con alteraciones cardíacas** (miocardiopatía dilatada) expuesto por Lara-Corrales *et al.* (Canadá). En éste destacan la importancia de realizar controles cardiológicos estrictos a los pacientes con epidermólisis ampollar, principalmente aquellos con las formas distróficas y de la unión.

De los trece trabajos sobre terapéutica, Ho *et al.* (Canadá) presentaron un **trabajo prospectivo**

**randomizado, doble ciego, comparando la eficacia entre tacrolimus 0,1% tópico y propionato de clobetasol tópico**, en cual no evidencian una diferencia significativa entre ambos productos.

El uso de **isotretinoína oral** fue tema de otros dos posters: en el primero de ellos (de Coloe *et al.*) se evaluaron las tasas de recaídas y re-tratamientos luego de dosis acumulativas altas (> 200 mg/kg) en acné y, en el segundo (de Hodgkiss-Harlow *et al.*), se evaluó la seguridad y efectos adversos de dicha droga en dermatología pediátrica. Los resultados de estos estudios son alentadores en lo que respecta a dicha terapéutica y los autores enfatizan la seguridad del producto. En otro trabajo, de Lee *et al.*, evaluaron la tolerancia y eficacia del **uso de avena como crema coloidal en lactantes y niños con dermatitis atópica** y reportaron una disminución mayor al 50% del prurito en casi todos los pacientes. Huang *et al.* (Chicago, USA) presentaron un estudio sobre el uso de **baños de hipoclorito de sodio diluido y mupirocina tópica en área nasal en forma intermitente en pacientes atópicos**, demostrando una disminución del score de severidad en dichos pacientes.

La revista **Dermatología Pediátrica Latinoamericana** es la publicación oficial de la Sociedad Latinoamericana de Dermatología Pediátrica (SLADP), encargada de difundir y promover el conocimiento de esta importante subespecialidad de la Dermatología en el ámbito latinoamericano.

## Política editorial

**Dermatología Pediátrica Latinoamericana** considera para la publicación de sus artículos las reglas establecidas por el Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas las cuales pueden hallarse en su texto original en inglés en el sitio [www.icmje.org](http://www.icmje.org).

**Dermatología Pediátrica Latinoamericana** publica artículos originales e inéditos sobre la especialidad. La sumisión de un manuscrito implica la aceptación de que su contenido es material no publicado, excepto en la forma de resúmenes o comunicaciones en sociedades o reuniones científicas y, que no ha sido enviado simultáneamente para otra publicación. El idioma de publicación es el español. Se aceptarán artículos en portugués e inglés, los cuales serán traducidos al español.

Todos los artículos recibidos serán objeto de revisión por el comité editorial y, cuando fuere necesario, por uno o dos revisores externos. Los editores y el comité editorial notificarán al autor responsable sobre la aceptación (con o sin correcciones y cambios) o sobre el rechazo del manuscrito en el plazo de un mes desde la recepción del trabajo; siendo las decisiones de los editores inapelables. Los editores se reservan el derecho de rechazar artículos por razones científicas y/o técnicas: ya sea porque no se ajustan al reglamento de publicación o porque no poseen un mínimo nivel de calidad aceptable. En los casos en que se considere conveniente, por razones de diagramación, podrán efectuar reducciones o modificaciones del texto y/o del material gráfico así como correcciones de estilo sin afectar los conceptos o conclusiones del manuscrito. A su vez, decidirán el momento de publicación de dicho artículo.

Los manuscritos aceptados para su publicación se tornan propiedad de la SLADP y no podrán ser publicados en otro lugar sin consentimiento de los editores.

El material aceptado para publicación es editado y las pruebas son enviadas a los autores para su revisión final. Las mismas deben ser devueltas en el plazo de 72 horas, caso contrario se asumirá la aceptación de dicha prueba por parte de los autores. La responsabilidad por el contenido total de los trabajos editados corresponde exclusivamente a los autores.

## Formato del manuscrito

El manuscrito completo debe ser procesado en MS Word, fuente Arial número 12 y con interlineado doble en todas sus páginas. Los márgenes superior e inferior se establecerán en 3 cm y los laterales en 2,5 cm. Las páginas deben numerarse en forma correlativa y el número de página debe aparecer en el margen superior derecho.

Se aceptarán sólo los manuscritos enviados, vía electrónica, a la Secretaría de Redacción: [sladp.revista@gmail.com](mailto:sladp.revista@gmail.com)

## Cada manuscrito debe constar del siguiente orden:

**Página de Título.** Debe detallarse en ella el **tipo de artículo** del que se trata; el **título completo** del artículo (en español y en inglés, que no exceda 45 caracteres con espacios incluidos) y un **título abreviado** para cabeza de página; el **nombre completo de los autores** y su **filiación**

**institucional**; el nombre completo, dirección postal, dirección electrónica y teléfono/fax del **autor encargado de recibir la correspondencia**; agradecimientos de **soporte financiero** si lo hubiere; y declaración de **conflicto de intereses**.

**Resumen.** No deberá superar las 200/250 palabras e incluirá el trabajo resumido en sus aspectos importantes. El resumen será estructurado sólo para los trabajos enviados para la sección "Trabajos de Investigación". Éste debe contener: Introducción, Materiales y métodos, Resultados y Discusión. Debe acompañarse de un resumen equivalente en inglés. Debajo del resumen/abstract los autores deben proveer entre 3 y 5 palabras clave/key words, es decir, palabras representativas del tema tratado en el texto. Éstas deben aparecer por orden alfabético y deben estar listadas en Bireme "Health Science Descriptors" disponible en: <http://decs.bvs.br/> o en 'Medical Subject Headings/Mesh' (MeSH) del Index Medicus disponible en: [www.nlm.nih.gov/meshhome.html](http://www.nlm.nih.gov/meshhome.html).

**Texto.** Éste debe ir en la secuencia convencional, con variaciones según el tipo de trabajo: Introducción, Caso clínico y Comentario o Introducción, Materiales y métodos, Resultados y Discusión; Agradecimientos; Referencias bibliográficas; Tablas/ Cuadros y/o Gráficos; y Figuras (leyendas de las figuras). Todas las tablas, cuadros y figuras deben ser citados en el orden de aparición en el texto, numerándolos de manera secuencial.

**Referencias bibliográficas.** Las citas bibliográficas deben ser numeradas consecutivamente, en números arábigos en superíndice, en el orden en que se las menciona por primera vez en el texto, al final de la frase o párrafo en el que se las alude. Las referencias consecutivas serán separadas por un guión (p. ej. <sup>1-7</sup>) y las no correlativas por comas (p. ej. <sup>3,11,25</sup>). Se incluirán todos los autores cuando sean seis o menos; si fueran más, el sexto será seguido de la expresión "et al." (y otros) o "y cols." (y colaboradores) según corresponda. La referencia citada deberá seguir las normas y formato del "Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals" (estilo Vancouver). Los títulos de las revistas deben abreviarse según el estilo usado en el Index Medicus (disponible en: [www.nlm.nih.gov/tsd/serials/lisiou.html](http://www.nlm.nih.gov/tsd/serials/lisiou.html)). Todas las referencias deben ser verificadas por los autores.

- Artículos en revistas:** Apellido e inicial del nombre del o de los autores separados por comas. Título completo del artículo en su idioma original. Nombre de la revista en que apareció. Año de publicación, volumen de la revista, página inicial y final del artículo.  
Ej: Nico MM, Park JH, Lourenço SV. Mucocele in pediatric patients: analysis of 36 children. *Pediatr Dermatol*. 2008; 25:308-11.
- Capítulos en libros:** Apellido e inicial del nombre del o de los autores del capítulo separados por comas. Título del capítulo. Apellido e inicial del nombre del o de los autores del libro separados por comas. Título del libro. Editorial, lugar y año. Páginas.  
Ej: Eichenfield L, Larralde M. Neonatal skin and skin disorders. En: Schachner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric Dermatology*. Mosby, Edinburgh, 2003:205-62.
- Revistas electrónicas:** Apellido e inicial del nombre del o de los autores separados por comas. Título completo del trabajo. [Tipo de soporte], nombre de la revista, fecha de publicación, <disponibilidad y acceso>, [fecha de consulta], número normatizado (ISSN o ISBN).  
Ej: Browning JC, Levy ML. Argyria attributed to silvadene application in a patient with dystrophic epidermolysis

bullosa. [En línea], *Dermatology Online Journal*, abril de 2008, vol. 14, nro4, 9. [http://dermatology.cdlib.org/144/ped\\_derm/arygyria/browning.html](http://dermatology.cdlib.org/144/ped_derm/arygyria/browning.html), [consulta: 8 de julio de 2008], ISSN 1087-2108.

**Tablas, cuadros y gráficos.** Las tablas (que muestran resultados numéricos y valores comparativos permitiendo el análisis estadístico de los mismos) y los cuadros (que muestran información del texto en forma tabulada, sin análisis estadístico) deben ser escritos a doble espacio, en hojas separadas y numerados consecutivamente dentro del texto. Las tablas, cuadros y gráficos deben llevar sus respectivos números y títulos. Todas las abreviaturas utilizadas deben ser explicadas al pie de la página. No se aceptarán fotografías de cuadros ni reducciones.

**Leyendas de figuras.** Cada figura debe tener su correspondiente leyenda escrita a doble espacio, en una hoja separada. Cada leyenda debe ser numerada con un número arábigo correspondiente a la ilustración como aparece en el texto (p. ej. Figura 1). En las leyendas de las microfotografías de estudios histopatológicos deben consignarse el método de tinción y el aumento o magnificación de las mismas. En los casos de fotos clínicas en donde se puede reconocer la identidad del paciente se debe contar con el consentimiento firmado por el paciente o su representante legal autorizando la publicación de la misma.

**Figuras.** Se aceptarán sólo fotografías digitales. Las mismas deben tener un tamaño mínimo de 8 cm de ancho, 300 dpi de resolución y cada una debe enviarse como archivo individual con su nombre correspondiente, en formatos JPEG o TIFF.

## Tipos de trabajos

### 1. Artículos de revisión

*Página título; Resumen* (hasta 250 palabras); *Texto:* organizado en Introducción, Desarrollo y Conclusión; *Referencias bibliográficas* (hasta 100); *Tablas, cuadros y/o gráficos* (hasta 4); *Figuras* (hasta 6).

Extensión: hasta 33.000 caracteres con espacios (considerando página título, resumen, texto y referencias bibliográficas).

### 2. Trabajos de investigación

*Página título; Resumen estructurado:* Introducción, Materiales y métodos, Resultados, Discusión (hasta 250 palabras); *Texto:* organizado en Introducción (se resumen las bases para el estudio u observación y se presentan el/los objetivo/s del trabajo); Materiales y métodos (deben incluirse: a. selección de sujetos estudiados, b. métodos, aparatos y procedimientos, c. detalles del protocolo usado cuando se trate de estudios clínicos, d. guías o normas éticas seguidas y e. descripción de métodos estadísticos); Resultados (presentados en una secuencia lógica y sin repetición en el texto de las informaciones presentadas en tablas/cuadros/gráficos), Discusión (se resaltan los aspectos importantes del estudio, las conclusiones de ellos derivadas y su relación con los objetivos planteados); *Referencias bibliográficas* (hasta 50); *Tablas, cuadros y/o gráficos* (hasta 4); *Figuras* (hasta 6).

Extensión: hasta 22.000 caracteres con espacios (considerando página título, resumen, texto y referencias bibliográficas).

### 3. Trabajos originales

*Página título; Resumen* (hasta 200 palabras); *Texto:* organizado en Introducción, Serie de casos y Discusión; *Referencias bibliográficas* (hasta 50); *Tablas, cuadros y/o gráficos* (hasta 2); *Figuras* (hasta 4).

Extensión: hasta 22.000 caracteres con espacios (considerando página título, resumen, texto y referencias bibliográficas).

### 4. Comunicación de casos

*Página título; Resumen* (hasta 200 palabras); *Texto:* organizado en Introducción, Caso clínico y Comentario; *Referencias bibliográficas* (hasta 30); *Figuras* (hasta 4).

Extensión: hasta 11.000 caracteres con espacios (considerando página título, resumen, texto y referencias bibliográficas).

### 5. Haga su diagnóstico

*Página título* (el título no debe mencionar el diagnóstico); *Texto:* organizado en Caso clínico, Diagnóstico y Comentario; *Referencias bibliográficas* (hasta 10); *Figuras* (hasta 4).

Extensión: hasta 11.000 caracteres con espacios (considerando página título, texto y referencias bibliográficas).

### 6. Correlato clínico-patológico

*Página título* (el título debe hacer referencia a la/s lesión/es, obviando el diagnóstico); *Texto:* organizado en Presentación del caso (presentando hallazgos clínicos e histopatológicos y diagnóstico) y Discusión; *Referencias bibliográficas* (hasta 20); *Figuras* (4 en total: 2 clínicas y 2 histopatológicas).

Extensión: hasta 16.000 caracteres con espacios (considerando página título, texto y referencias bibliográficas).

### 7. Terapéutica

*Página título; Resumen* (hasta 250 palabras); *Texto:* organizado en Introducción, Desarrollo y Conclusión; *Referencias bibliográficas* (hasta 60); *Tablas, cuadros y/o gráficos* (hasta 4). Extensión: hasta 27.000 caracteres con espacios (considerando página título, resumen, texto y referencias bibliográficas).

## Unidades de medidas y abreviaturas

Se recomienda usar pesos y medidas del Sistema Internacional de Unidades (SI), disponible en: <http://physics.nist.gov/cuu/Units/units.html>. Las temperaturas deben ser expresadas en grados Celsius (°C). Las medidas de presión arterial deben aparecer en milímetros de mercurio (mmHg). A su vez, los medicamentos deben ir con el nombre genérico o denominación común internacional.

La gramática y la sintaxis deben corresponder al español. Cuando fuera necesario el uso de abreviaturas, siglas y/o símbolos, éstas deben seguir las recomendaciones del Council of Biology Editors Style. No deben ser usadas abreviaturas en el Título. La primera vez que se use una abreviatura o sigla irá precedida del término completo, salvo que se trate de una unidad de medida estándar.

## Copyright

Todo trabajo deberá acompañarse del correspondiente formulario de Copyright firmado por el autor principal, sin el cual no se procederá a su publicación definitiva. El Formulario se encuentra disponible en la página web de la SLADP: [www.sladp.org](http://www.sladp.org) El mismo deberá ser enviado por alguno de los siguientes medios:

- **Correo postal:**  
Editores Dermatología Pediátrica Latinoamericana  
Arenales 2557, 1° A, (CPI425), CABA, Buenos Aires, Argentina
- **Fax:** +54 11 41270264/48214407
- **E-mail:** [sladp.revista@gmail.com](mailto:sladp.revista@gmail.com)