

Micropapulas eritematosas en las cejas

Erythematous micropapules in eyebrows

Soky Del Castillo-Cabrera¹, Rosalía Ballona-Chambergó², Felipe Velasquez-Valderrama³

RESUMEN DE LA HISTORIA CLÍNICA

Paciente varón de 11 años de edad, natural de Cajamarca, procedente de Lima, presenta enfermedad desde el nacimiento caracterizado por presencia de lesiones en las cejas, con disminución progresiva de estas. Refiere leve prurito a nivel de ambas cejas. No reporta antecedentes de importancia personales ni familiares. No reporta historia de alergias, transfusiones, ni hábitos nocivos.

EXAMEN CLÍNICO

Buen estado general, al examen dermatológico presencia de múltiples lesiones micropapulares eritematosas en ambas cejas, con alopecia en mitad externa de cejas. No lesiones en otras zonas del cuerpo. No lesiones en mucosas.

ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO

Se realizó la biopsia tipo punch. En la histopatología, se observó infundíbulo piloso dilatado de aspecto quístico, hiperqueratosis folicular con atrofia del folículo subyacente de la glándula sebácea. Se observó fibrosis perifolicular que se extiende hacia la dermis reticular circundante, compatible con queratosis pilaris y variantes.

EVOLUCIÓN

Al paciente se le indica urea 10 % más ácido salicílico 3% en crema. Al control de 15 días, 30 días y 60 días no

se observa ningún cambio en lesiones del paciente. Se investiga posibilidad de síndromes asociados. Se descartan síndromes asociados.

DISCUSIÓN CLÍNICA

El presente caso, con presencia de micropápulas eritematosas en cara y alopecia de las cejas correspondería al grupo de las queratosis foliculares atróficas, donde se encuentran englobadas la Atrofodermia Vermicular, la Queratosis Folicular Espinulosa Decalvante, y la Queratosis pilosa atrófica facial. Estos síndromes se caracterizan por tres alteraciones fundamentales: queratosis folicular, vasodilatación y atrofia¹. Algunos autores consideran que las mismas son solo etapas de un mismo proceso y están determinadas genéticamente.²

Queratosis folicular espinulosa decalvante

Es una genodermatosis rara, ligada al sexo, aparece en la niñez y después de la pubertad remite con lentitud.

La afectación de la piel se manifiesta en los primeros años de la vida, pero la alopecia puede presentarse más tarde, en la adolescencia.

La enfermedad puede deberse a una alteración de los queratocitos, que se cargan de gránulos de queratohialina, responsable de inducir hiperqueratosis y cambios inflamatorios.

Se caracteriza por la presencia de tapones foliculares córneos filiformes y milia en nariz, mejillas, cejas, cuero cabelludo, cuello y extremidades. El eritema es variable y la alopecia cicatrizal se hace evidente rápidamente.

También se ha relacionado con atopía, opacidades corneales, fotofobia, queratitis, blefaritis, hiperqueratosis palmo-

1. Médico Residente Dermatología Hospital Central Fuerza Aérea del Perú.
2. Jefe del Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Salud del Niño.
3. Médico Dermatólogo Asistente del Instituto Nacional de Salud del Niño.



Figura 1. Micropápulas en ambas regiones ciliares, con alopecia en mitad externa de cejas.

plantar, sordera neurosensorial, infecciones recidivantes, hiperaminoaciduria, retraso físico y mental, alteraciones ungueales y anodoncia.

Atrofia vermiculada

Es una genodermatosis autosómica, ligada al X, Xp22.13-p22.2, se ha propuesto afectación del gen de la LAMAI.

El comienzo es más tardío (5-12 años)

Se inicia con tapones foliculares eritematosos que se desprenden y se transforman en depresiones visibles, fositas de 1-2mm, dando el aspecto de “panal de abejas o apollado”, afecta simétricamente mejillas, labio superior, orejas y frente, respetando cejas, párpados y cuero cabelludo.

Está asociado con alteraciones del desarrollo, quistes epidérmicos, Síndrome de Down, Comunicación interauricular, Síndrome Rombo (hipotricosis, milia y carcinomas basocelulares)

Queratosis pilosa atrófica facial (Uleritema Ofriogenes)

Es un síndrome de herencia autosómica dominante irregular que se caracteriza por presentar eritema perifolicular e interfolicular, pápulas pequeñas callosas que pueden dejar cicatrices deprimidas y alopecia. Asienta preferentemente en mitades exteriores de las cejas y puede extenderse a áreas cercanas formando placas eritematosas, pudiendo comprometer otras áreas como mejillas, labio superior y frente, da lugar a atrofia y pérdida permanente de los pelos implicados.¹

Puede aparecer durante la infancia o en la edad adulta.³

DISCUSIÓN ANATOMOPATOLÓGICA

Queratosis folicular espinulosa decalvante

Histológicamente se considera un tipo de displasia pilosebácea, con ausencia o hipoplasia de las glándulas sebáceas, que da lugar secuencialmente a una hiperqueratosis

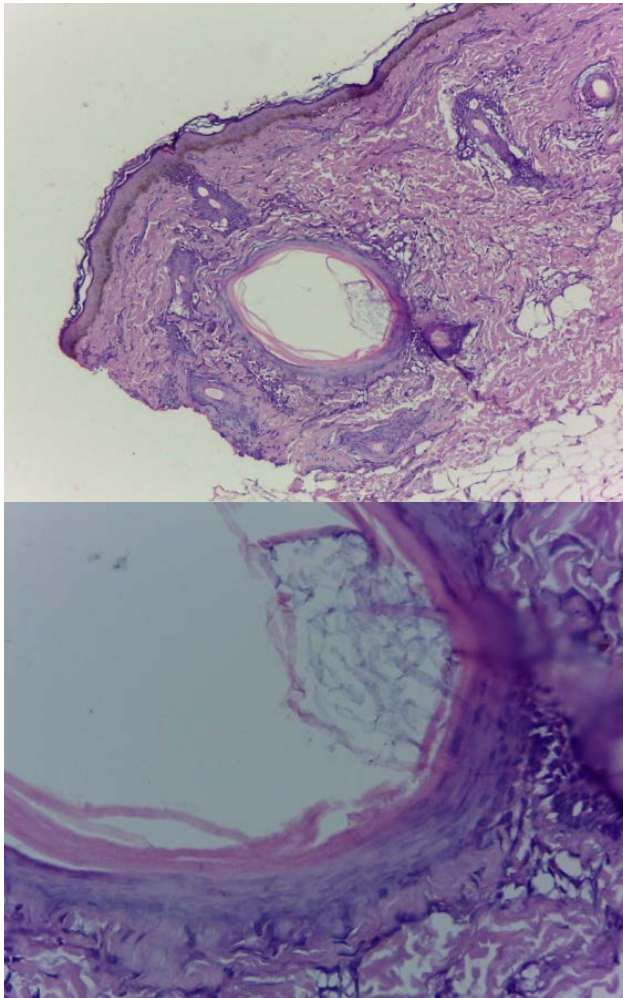


Figura 2. Estudio histopatológico, compatible con queratosis folicular.

de la porción superior de los folículos pilosebáceos que lleva a su taponamiento y posterior destrucción, fibrosis perifolicular y mínimo infiltrado linfomonocitario. Estos procesos originan una atrofia del pelo con fibrosis perifolicular. En el microscopio electrónico se observa un pelo quebradizo y frágil con anomalías de la cutícula.⁴

Atrofodermia vermiculada

La histopatología inicialmente es poco evidente predominando la perifoliculitis y a medida que la enfermedad se establece puede verse la hiperqueratosis folicular con atrofia del folículo subyacente de la glándula sebácea, también se pueden ver comedones y atrofia del folículo fibrosis peri folicular variable que puede extenderse por la dermis reticular circundante en forma de fibrosis laminar horizontal. La dermis puede presentar el grosor disminuido Por lo general existe un leve infiltrado peri vascular de linfocitos e histiocitos.⁴

Queratosis pilosa atrófica facial (Uleritema ofriogenes)

Se observa hiperqueratosis de los infundíbulos pilosos asociada a fibrosis dérmica e inflamación inespecífica; después se observa atrofia de los folículos y atrofia dérmica⁵. Se encuentra también respuesta inflamatoria secundaria al bloqueo de la salida del pelo y su penetración en la pared del folículo.⁶

DIAGNÓSTICO

El caso presentado se correlaciona con el diagnóstico de Queratosis Pilosa atrófica facial, conocida también como Uleritema Ofriogenes.

COMENTARIO

Los síndromes de queratosis pilares se caracterizan por tres alteraciones fundamentales: queratosis folicular, vasodilatación y atrofia.

La atrofodermia vermiculada (comida por los gusanos) aparece en las mejillas pero con la cicatrización en panal de abeja.

La queratosis folicular espinulosa decalvante se caracteriza por alopecia cicatrizal del cuero cabelludo con tapones foliculares eritematosos; puede observarse en cejas y muestra predisposición a las infecciones cutáneas.⁷

Las atrofodermias foliculares se caracterizan por presentar depresiones similares a hoyuelos en los orificios foliculares y pueden ocurrir: a) como hecho aislado; b) asociarse con distintos trastornos de los folículos pilosos taponados con queratina; c) con otras genodermatosis raras.⁸

No obstante, el uleritema ofriogenes se considera un marcador cutáneo de varios síndromes congénitos⁹, no fue el caso de este paciente. Dentro de estos síndromes se puede mencionar : el síndrome de Cornelia de Lange¹⁰, la monosomía parcial del brazo corto del cromosoma 18, el síndrome de Rubinstein-Taybi, anomalías nerviosas, retardos mentales, y enfermedades oculares funcionales.¹⁰

La asociación más importante es con el Síndrome de Noonan, tan frecuente que la presencia de Uleritema Ofriogenes es considerado como criterio diagnóstico de este síndrome. Lo cual nos obliga a investigar posibles anomalías cardíacas, sobre todo de la arteria pulmonar.⁹

Por otro lado se ha visto también relacionado con atopía.⁶

En cuanto al tratamiento, en diferentes revisiones, se ha visto que es inefectivo. Se consideran tratamientos con queratolíticos y corticoides, e incluso con trasplantes de pelo en alopecia de cejas.¹¹

Revisiones recientes mencionan mejoría en el eritema más que en lo rugoso, con el Dye Laser.⁽¹²⁾

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Azambuja, R.; Proenca, N.G.; Cardoso, W.V.; Ulerytema Ophryogenes and Folliculitis Ulerythematosus Reticulada. Hautarzt 1987; 38:411-413
2. Mut Oltra, J.; Solis, E.; Avila Lachica, L.; GómezGarcía, M.C. Queratosis pilaris atrofiante facial (Ulerythema Ophryogenes). Actas Dermosifiliogr 1993; 84: 514-516
3. Norero, M.; Hasson, A.: Queratosis Pilar Atrófica Facial. Dermatología (Chile) 1995; 11; 176
4. Weedon Anatomia weedon piel Ed marban libros s.l. London 2002 Pag. 411 412
5. Lever, W.F. Schaumburg-Lever; G: Histopathology of the Skin . 11th edition. 2014. Ed Wolters Kluwer
6. Mertens, R.L.: Uleritema Ophryogenes and Atopy. Arch Dermatol 1968; 97:662-663
7. Garlatti, M.I.; Bollea, L.O.: Queratosis folicular espinulosa decalvante (síndrome de Siemens) Arch Argent Dermatol 1992; 42:275-282
8. Bologna, J. Jorizzo J. Shaffer, J. Dermatology. 3th edition. 2012
9. Burnett, J.W.; Schwartz M.F.; Berberian, B.J.; Ulerythema Ophryogenes with Multiple Congenital Anomalies. J Am Acad Dermatol 1988; 18:437-440
10. Florez, A.; Fernández-Redondo, V.; Toribio, J.; Ulerythema Ophryogenes in Cornelia de Lange Syndrome. Pediatr Dermatol 2002; 19:42-45
11. Vallarino, J.; Terán, M: Reparación de ausencia de cejas en paciente con queratosis pilosa roja atrofiante mediante transplante de pelo. Medicina de Hoy 1989; 8: 27-30
12. Clark, S.M.; Mills, C.M.; Lanugan, S.W.: Treatment of Keratosis Pilaris Atrophicans with the Pulsed Tunable Dye laser. J Cutan Laser Ther 2000; 2:151-156

Agradecimiento: Dr. Francisco Bravo Puccio. Servicio Patología HNCH

Correspondencia:
Dra. Soky Del Castillo Cabrera
sokydelcastillo@yahoo.es

Dr. Felipe Velasquez Valderrama
velasquez_felipe@hotmail.com

Recepción: 01-03-15
Aprobación: 15-03-15