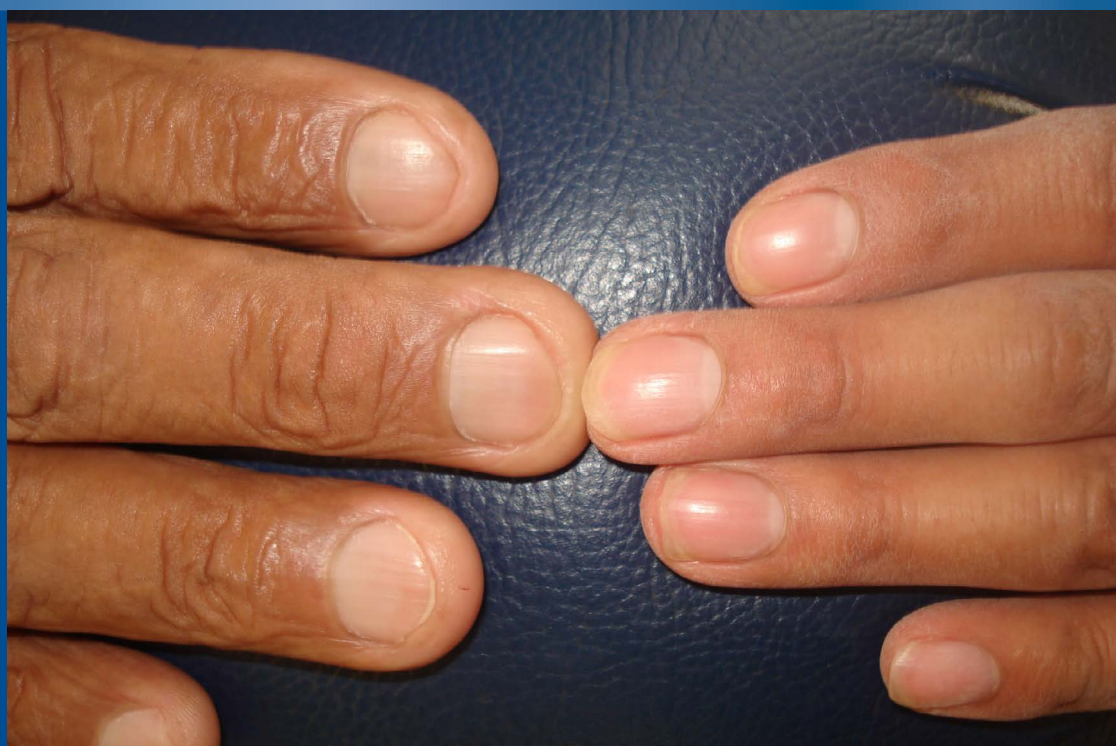


DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA



VOLUMEN 25 Nº 3
JULIO-SETIEMBRE 2015

ARTÍCULO ORIGINAL

- Prevalencia de manifestaciones dermatológicas en pacientes con insuficiencia renal crónica de cinco unidades de hemodiálisis de Lima. Setiembre 2008 - febrero 2009

INMUNODERMATO HOY

- Una mirada al Lupus Eritematoso y la piel

COMUNICACIONES BREVES

- Histiocitoma generalizado eruptivo en un recién nacido
- Histiocitosis de células de Langerhans
- Tratamiento de las lesiones mucocutáneas asociadas a pacientes con epidermolísis bullosa con una crema a base de petrolatum y aceite de hígado de bacalao: reporte de tres casos de la ciudad de Lima e Iquitos
- Hiperplasia Angiolinfoide con Eosinofilia
- Linfoma cutáneo de células T/NK tipo hidra: presentación de un caso

CORRELATO CLINICOPATOLÓGICO

- Lesiones anulares diseminadas en mujer joven

EDUCACIÓN MÉDICA CONTINUA

REVISTA DE REVISTAS

DERMATOL PERU 25 (3), 2015

DERMATOLOGÍA PERUANA

Volumen 25 Número 3
julio-setiembre 2015

Dermatología Peruana es la Revista Oficial de la Sociedad Peruana de Dermatología y su objetivo es difundir los trabajos de investigación dermatológica.

Indizada en Lilacs; Lipecs; Scielo, Latindex
ISSN 1028-7175

Se edita en un volumen anual dividido en cuatro números de periodicidad trimestral. Los artículos aceptados y publicados no reflejan necesariamente la opinión de la Revista.

Correspondencia

Dermatología Peruana,
Gregorio Paredes 386 Lima I, Perú.
Teléfono: 332-9596
Telefax: 423-8428
dermatologiaperuana@gmail.com

Al amparo de las normas vigentes, todos los derechos son reservados, ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida en cualquier forma.

Hecho el Depósito Legal en la
Biblioteca Nacional del Perú: 2004-5690

La revista es distribuida gratuitamente a todos los miembros de la
Sociedad Peruana de Dermatología.

© Sociedad Peruana de Dermatología
Gregorio Paredes 386. Lima I, Perú.
Telefax: 423-8428
Web: www.dermatologiaperuana.com

Comité Editorial

- Director** Dr. Leonardo Sánchez Saldaña
Profesor invitado de Dermatología de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Mayor de San Marcos (UNMSM). Lima, Perú.
- Editor principal** Dr. Manuel Palomino Yamamoto
Profesor principal de la Facultad de Medicina de la UNMSM. Lima, Perú.
- Editor científico** Dr. Willy Ramos Muñoz
Coordinador Nacional de la Vigilancia de las Enfermedades no Transmisibles Investigador del Instituto de Investigaciones Clínicas de la UNMSM. Lima, Perú. Docente invitado de la Facultad de Medicina de la UNMSM. Lima, Perú.
- Editores asociados** Dr. Octavio Small Arana
Profesor asociado de la Facultad de Medicina de la UNMSM. Lima, Perú. Miembro permanente del Instituto de Investigaciones Clínicas de la UNMSM. Dermatólogo de las Clínicas Maison de Santé. Lima, Perú.
- Dr. Florencio Cortez Franco
Médico asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Daniel Alcides Carrión. Callao, Perú.
Profesor asociado de la Facultad de Medicina de la UNMSM. Lima, Perú.
- Dra. Gladys Vidarte Orrego
Médico asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Arzobispo Loayza. Lima, Perú.
Profesor invitado de Dermatología, Facultad de Medicina de la UNMSM. Profesor de la Universidad San Juan Bautista.
- Dra. Celia Moisés Alfaro
Médico asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Essalud Edgardo Rebagliati Martins. Lima, Perú.
- Dra. Emma Escalante Jibaja
Médico asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Central FAP. Lima, Perú.
Profesor invitado de Dermatología, Facultad de Medicina de la UNMSM. Profesor de la Universidad San Juan Bautista.
- Dr. Ericson Gutiérrez Ingunza
Unidad de Análisis y Generación de Evidencias en Salud Pública (Unagesp). Centro Nacional de Salud Pública. Instituto Nacional de Salud.
- Dra. Mayra Ponce Rodríguez
Médico dermatólogo. Práctica privada.
- Dra. Farah Novoa Boza
Dermatóloga, Práctica privada.
- Dr. Artemio Salluca Payehuana
Médico asistente de Dermatología del Hospital General de Jaén. Jaén, Cajamarca, Perú.
- Dra. María Angélica Yengle Chuquiayauri
Dermatóloga. Práctica privada.
- Dr. Erick A. Bravo
Instituto de Investigaciones Clínicas, UNMSM.
- Dra. Soky Del Castillo Cabrera
Médico residente Dermatología, HCFAP.
- Dra. Gladys Chanco Ramírez
Médico residente de Dermatología, Hospital Militar Central.
- Dra. Katherine Gladys Anco Gallegos
Médico residente Dermatología, Hospital Militar Central.
- Dra. Catherine Cecilia Córdova Vera
Médico residente Dermatología, Hospital Militar Central.

DERMATOLOGÍA PERUANA



El primero de setiembre de 1964 un grupo de 23 médicos dermatólogos reunidos en el local de la asociación Médica Daniel Alcides Carrión deciden conformar una asociación a la que llamaron Sociedad Peruana de Dermatología, redactaron y nombran a la Comisión Organizadora presidida por el Dr. Aizic Cotlear. La primera Junta Directiva de la Sociedad fue presidida por el Dr. Amaro Urrelo Novoa.

Fue durante la gestión de la primera Junta Directiva en que se aprueba el símbolo de la Sociedad, que es un huaco retrato de la Cultura Mochica y que representa a un noble enfermo de uta, enfermedad propia de Perú y de gran arraigo dermatológico.

DERMATOL PERU
25 (3), 2015

informes@dermatologia.pe

EDITORES ASOCIADOS

Filial Norte

Dr. Óscar W. Tincopa Wong

Médico adscrito del servicio de Dermatología del Hospital Regional Docente de Trujillo.

Dr. Gerardo Jiménez Luna

Médico asistente del servicio de Dermatología del Hospital Regional Docente Las Mercedes. Chiclayo

Dr. Cherman Zapata Granja

Médico dermatólogo
Práctica privada.

Dr. Percy Rojas Plasencia

Médico asistente. Hospital Regional Docente de Trujillo.
Magister en Educación. Docente de Dermatología de la Universidad Nacional de Trujillo.

Dr. Eduardo Rojas Meza

Médico asistente de Hospital Belén, Trujillo.
Docente de Dermatología de la Universidad Privada Antenor Orrego. Trujillo, Perú.
Magister en Planificación y Gestión en Salud Pública.

Dr. Artemio Salluca Payehuana

Médico asistente de Dermatología.
Hospital General de Jaén. Jaén, Cajamarca, Perú.

Filial Sur

Dra. Lilian Zapata Cárcamo

Asistente de Dermatología del Hospital Essalud Carlos Alberto Seguí Escobedo. Arequipa.

Dr. Fredy Mostajo Quiroz

Asistente de Dermatología del Hospital Essalud Carlos Alberto Seguí Escobedo. Arequipa.

Dr. Percy Rojas Plasencia

Asistente de Dermatología del Hospital Essalud Carlos Alberto Seguí Escobedo. Arequipa.
Miembro de Comité de Investigación de la Red Asistencial Essalud Arequipa

COMITÉ CONSULTIVO

Dr. Luis Valdivia Blondet

Dr. Wenceslao Castillo Rivadeneyra

Dr. David Carrizales Ulloa

Dr. Enrique Uruga Pazmiño (Ecuador)

Dr. Arturo Saettone León

Dr. José M. Ollague Torres (Ecuador)

Dr. Ana Kaminsky (Argentina)

Dr. Robert Knobler (Austria)

Dr. Juan Honeyman (Chile)

Dr. Juan G. Chalela (Colombia)

Dr. Luis A. Díaz (EE. UU.)

Evaluadores externos

Establecido desde el año 2005

Tesorería

Dra. María del Carmen Fuertes Anaya
Secretaría de Finanzas y Economía SPD

Traducción

Mg. Aurora Pinto Phang
Traductora

Promoción y publicidad

Dra. Eva Tejada Espinoza

Comité de apoyo

Maibel Salazar Mori
Asistente de producción

Francisco Castillo Vilca
Apoyo logístico

DERMATOLOGÍA PERUANA

Volumen 25 Número 3
julio-setiembre 2015

ISSN 1028-7175



Dermatología Peruana
Revista Oficial de la
Sociedad Peruana de Dermatología

SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

PRESIDENTE

Dra. Hilda Espinoza Valenzuela

VICEPRESIDENTE

Dr. Juan José Lazarte Laos

SECRETARIO GENERAL

Dr. Carlos Montenegro Infante

SECRETARÍA DE FINANZAS Y ECONOMÍA

Dra. Rosa María Anamaría Velarde

SECRETARÍA DE ACCIÓN CIENTÍFICA

Dr. Alberto Saravia Zárate

SECRETARÍA DE ÉTICA Y ACCIÓN GREMIAL

Dr. Jorge Luis Tirado Cedano

SECRETARÍA DE COORDINACIÓN DE

FILIALES

Dra. Farah Novoa Boza

SECRETARÍA DE ACTAS Y BIBLIOTECA

Dra. Mirtha Pacheco Tejeda

VOCALÉS

Dra. María Jesús Molina

Dra. Rita Sánchez Feijoo

PAST PRESIDENTE

Dr. Leonardo Sánchez Saldaña

CONTENIDO

EDITORIAL

- Manifestaciones cutáneas en la insuficiencia renal y hemodializados
L. Sánchez-Saldaña 121

ARTÍCULO ORIGINAL

- Prevalencia de manifestaciones dermatológicas en pacientes con insuficiencia renal crónica de cinco unidades de hemodiálisis de Lima. Setiembre 2008 - febrero 2009
O. Peña-Guerrero, G. Serrano-Guillen, K. Rojas-Pérez Palma, C. Galarza 123

INMUNODERMATO HOY

- Una mirada al Lupus Eritematoso y la piel
J. Valdivia-Silva, A. Cárdenas-Rivera 130

COMUNICACIONES BREVES

- Histiocitoma generalizado eruptivo en un recién nacido
S. Toso Díaz de la Vega, M. Morán-Cárdenas, M. Cárdenas-Illanes, R. Loubies-Muñoz, L. Segovia-González 135
- Histiocitosis de células de Langerhans
K. Ríos-Serna, M. Sucari-Jaén, C. Vera-Cornejo, C. Pérez-Del Arca 138
- Tratamiento de las lesiones mucocutáneas asociadas a pacientes con epidermolísis bullosa con una crema a base de petrolatum y aceite de hígado de bacalao: reporte de tres casos de la ciudad de Lima e Iquitos
C. Prialé-Zevallos, S. Santillana-Lozano, L. Scerpella-Crespo, R. Prialé-Miranda, O. De la Peña-Brush 144
- Hiperplasia Angiolinfoide con Eosinofilia
N. Silva, E. Gordillo, M. Castro, C. Chian, A. Ayaipoma 154
- Linfoma cutáneo de células T/NK tipo hidra: presentación de un caso
Alca E., García Z., Delgado V., Torres T. 157

CORRELATO CLINICOPATOLÓGICO

- Lesiones anulares diseminadas en mujer joven
E. Bravo, L. Bobbio 161

EDUCACIÓN MÉDICA CONTINUA

- Impétigo
L. Sánchez-Saldaña 164
- Test de Autoevaluación 2015-III
L. Sánchez-Saldaña 173
- Respuesta del test de autoevaluación 2015-II 176

REVISTA DE REVISTAS 177

INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES 180

DERMATOLOGÍA PERUANA

Volumen 25 Number 3
july-september 2015

ISSN 102807175



Dermatología Peruana
Journal of Peruvian Society of
Dermatology

PERUVIAN SOCIETY OF DERMATOLOGY

PRESIDENT

Dra. Hilda Espinoza Valenzuela

VICEPRESIDENT

Dr. Juan José Lazarte Laos

GENERAL SECRETARY

Dr. Carlos Montenegro Infante

SECRETARY OF ECONOMY

Dra. Rosa María Anamaria Velarde

SECRETARY SCIENTIFIC ACTIVITIES

Dr. Alberto Saravia Zárate

SECRETARY OF BRANCHES

Dra. Farah Novoa Boza

SECRETARY OF ETHICAL GREMIAL ACTION

Dr. Jorge Luis Tirado Cedano

SECRETARY OF ACTAS AND LIBRARY

Dra. Mirtha Pacheco Tejeda

VOCALS

Dra. María Jesús Molina

Dra. Rita Sánchez Feijoo

PAST PRESIDENT

Dr. Leonardo Sánchez Saldaña

CONTENTS

EDITORIAL

- Cutaneous manifestations in renal failure and hemodialysis
L. Sánchez-Saldaña 121

ORIGINAL ARTICLE

- Prevalence of dermatologic manifestations on patients with chronic renal failure of five hemodialysis unit of Lima. September 2008 - February 2009
O. Peña-Guerrero, G. Serrano-Guillen, K. Rojas-Pérez Palma, C. Galarza 123

IMMUNODERMATOLOGY TODAY

- A look at Lupus erythematosus and the skin
J. Valdivia-Silva, A. Cárdenas-Rivera 130

BRIEF COMMUNICATIONS

- Generalized eruptive histiocytoma in a newborn
S. Toso Díaz de la Vega, M. Morán-Cárdenas, M. Cárdenas-Illanes, R. Loubies-Muñoz, L. Segovia-González 135
- Langerhans cell histiocytosis
K. Ríos-Serna, M. Sucari-Jaén, C. Vera-Cornejo, C. Pérez-Del Arca 138
- Treatment of mucocutaneous lesions associated with patients with epidermolysis bullosa with a cream based on petrolatum and cod liver oil: report of three cases from the cities of Lima and Iquitos
C. Prialé-Zevallos, S. Santillana-Lozano, L. Scerpella-Crespo, R. Prialé-Miranda, O. De la Peña-Brush 144
- Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia
N. Silva, E. Gordillo, M. Castro, C. Chian, A. Ayaipoma 154
- Cutaneous T-cell lymphoma type hydroa: a case report
Alca E., García Z., Delgado V., Torres T. 157

CLINICOPATHOLOGICAL CORRELATION

- Annular lesions disseminated in a young woman
E. Bravo, L. Bobbio 161

CONTINUING MEDICAL EDUCATION

- Impetigo
L. Sánchez-Saldaña 164
- Test of autoevaluation 2015-III
L. Sánchez-Saldaña 173
- Answer autoevaluation test 2015-II 176

MAGAZINE MAGAZINE 177

INFORMATION FOR THE AUTHORS 180

Manifestaciones cutáneas en la insuficiencia renal y hemodializados

Cutaneous manifestations in renal failure and hemodialysis

Leonardo Sánchez-Saldaña

La insuficiencia renal crónica (IRC) es la vía final común de una serie de procesos patológicos que afectan al parénquima renal por varios mecanismos, y que conducen al deterioro progresivo de las funciones endocrino-metabólicas y reguladoras del medio interno. La hemodiálisis, a la vez prolonga la vida de estos pacientes, y trae como consecuencia la aparición de distintas alteraciones cutáneas, algunas de las cuales influyen notoriamente en la calidad de vida de éstos pacientes.

La prevalencia e incidencia de la IRC terminal han aumentado en las últimas décadas de forma exponencial, lo que la convierte en un grave problema de salud pública.

Desde el punto de vista dermatológico, hay cambios patológicos y clínicos que acompañan a la insuficiencia renal, independiente de su etiología. El tratamiento de los pacientes con IRC terminal incluye la terapia sustitutiva con diálisis peritoneal o hemodiálisis y el trasplante renal. Actualmente gracias a la diálisis pueden observarse en estos pacientes los efectos de una prolongada IRC parcialmente corregida, junto con los efectos colaterales del tratamiento.

El principal síntoma de los pacientes con IRC terminal que reciben diálisis es el prurito, que afecta a 25-90% de los pacientes. Suele ser multifactorial y empeora con la pérdida de la función renal. Se ha demostrado que con mejores técnicas de diálisis el prurito puede disminuir. Las lesiones cutáneas asociadas con el prurito incluyen excoりaciones, liquen simple crónico y prurigo nodular.

Las alteraciones en la pigmentación difusa de la piel secundaria a la IRC o al tratamiento dialítico están bien documentadas. La hiperpigmentación de la piel y las mucosas, sobre todo en las áreas fotoexpuestas, en las plantas y la mucosa oral se han descrito en etapas tempranas en pacientes con hemodiálisis. Se debe a estrés oxidativo y formación de sustancias precursoras de melanina, tales como lipocromos, pigmentos urocromicos y hormona estimulante de los melanocitos.

La xerosis, sequedad cutánea con descamación, encontrada en el 60% de los pacientes, se ha encontrado una relación directa con el prurito y suele acompañarse con hiperqueratosis o queratosis folicular.

Las alteraciones ungueales son frecuentes y de diversos tipos. Las más frecuentes son las uñas mitad y mitad o uñas de Lindsay, que afectan según diferentes estudios al 13-50% de los pacientes con IRC, sin haber correlación con la severidad de la IRC terminal. Otras alteraciones ungueales reportadas en los pacientes con IRC terminal en hemodiálisis son las líneas de Beau, uñas frágiles, ausencia de lúnula, onicolisis, uñas en vidrio de reloj, líneas transversales, hemorragias en astilla, uñas en pinza, coloración blanquecina proximal y eritematosa distal.

Datos recogidos de la literatura indican que el 50% de los enfermos uremicos lo presentan.

Las manifestaciones cutáneas de la IRC independientes de la causa suelen ser las mismas e incluyen: palidez de la piel secundaria a anemia, petequias y equimosis por disfunción plaquetaria, hiperpigmentación principalmente en las áreas fotoexpuestas, xerosis, ictiosis, prurito, calcificaciones vasculares y cutáneas, así como alteraciones ungueales y del pelo. La hemodiálisis no alivian las alteraciones cutáneas, incluso, pueden asociarse con otras, como amiloidosis, dermatosis perforante y dermatosis ampollosas.

En los pacientes con diálisis peritoneal se ha descrito envejecimiento prematuro de la piel, denominada elastosis actínica, asociada a presencia de comedones múltiples, como en la enfermedad de Favre-Racouchot. La elastosis ocasiona múltiples arrugas en el cuello, denominada cutis romboidal de la nuca con telangiectasis. La púrpura senil y los lentigos también son frecuentes en éstos pacientes con IRC terminal y en diálisis. Se ha descrito una relación directa entre este envejecimiento prematuro y el tiempo con diálisis peritoneal.

La púrpura y las equimosis son otros signos cutáneos frecuentes en pacientes con IRC terminal con diálisis. Son secundarias a disfunción plaquetaria y suelen empeorar con la administración de anticoagulantes.

La porfiria cutánea tarda adquirida es otra dermatosis asociada a IRC terminal en tratamiento sustitutivo. Las ampollas aparecen en zonas fotoexpuestas, principalmente en las manos y la cara, dejando manchas hipopigmentadas o hiperpigmentadas. Esta dermatosis se ha asociado principalmente con hemodiálisis, mas no con diálisis peritoneal, y se debe a la deficiencia de uroporfirinógeno descarboxilasa.

Las dermatosis perforantes adquiridas también pueden afectar a los pacientes con IRC terminal y diálisis. En éstas se eliminan sustancias dérmicas por vía epidérmica. Se distinguen por pápulas o nódulos hiperqueratósicos, umbilicados o verrugosos de predominio en el tronco y extremidades. Son pruriginosos.

Las calcificaciones cutáneas y subcutáneas secundarias a una alteración del metabolismo del calcio, fósforo y la paratohormona se presentan como pápulas blanquecinas muy pruriginosas. Las sales de calcio se precipitan y depositan en la piel y los tejidos blandos, lo que resulta en calcinosis cutis. La calcifilaxis con úlceras isquémicas se distinguen por placas induradas, reticuladas, diseminadas, dolorosas y con zonas de necrosis, localizadas en el abdomen, glúteos y los muslos; suelen ser de mal pronóstico con una mortalidad de 60 a 80%.

Las dermatosis en pacientes con IRC terminal son muy frecuentes; el tratamiento con diálisis puede llegar a agravar aún más éstas dermatosis e, incluso desencadenar algunas otras. Por lo tanto, es deber del dermatólogo reconocer en forma temprana estos signos y síntomas con la finalidad de tratarlas adecuadamente y evitar complicaciones.

Prevalencia de manifestaciones dermatológicas en pacientes con insuficiencia renal crónica de cinco unidades de hemodiálisis de Lima. Setiembre 2008 - febrero 2009

Prevalence of dermatologic manifestations on patients with chronic renal failure of five hemodialysis unit of Lima. September 2008 – February 2009

Osmer Ivan Peña-Guerrero¹, Gina Serrano-Guillen²,
Karen Rojas-Pérez Palma³, Carlos Galarza⁴

RESUMEN

OBJETIVO: Estimar la prevalencia de manifestaciones dermatológicas en pacientes con insuficiencia renal crónica (IRC) de cinco unidades de hemodiálisis de Lima-Perú. **MATERIAL Y MÉTODOS:** Estudio transversal realizado en las unidades de hemodiálisis del Hospital Nacional Dos de Mayo, Clínica San Juan Masías, Clínica Caminos del Inca, Clínica San Fernando y Centro Especializado de Enfermedades Renales. La muestra fue de 213 pacientes seleccionados mediante muestreo aleatorio estratificado. Se revisó las historias clínicas, se realizó una entrevista y examen físico a los pacientes con la finalidad de determinar las manifestaciones en piel, anexos y mucosas. Se realizó estadística univariada y multivariada con regresión logística binaria. **RESULTADOS:** La prevalencia de manifestaciones cutáneas fue de 89.7% (IC95%: 84,8%-93,4%) siendo la xerosis (70,3%), hiperpigmentación (66,7%) y palidez (31,5%) las más frecuentes; el análisis multivariado mostró que la prevalencia de manifestaciones cutáneas no fue modificada por el sexo, edad, diabetes mellitus e infección por el virus de la hepatitis C. La prevalencia de manifestaciones en anexos fue de 74,6% (IC95%: 68,3%-80,3%) siendo las más frecuentes la onicomicosis (41,8%), alopecia (21,6%) y pérdida de la lunula de las uñas (21,6%); el análisis multivariado encontró que las manifestaciones en anexos fueron más prevalentes en adultos jóvenes ($p=0,019$). La prevalencia de manifestaciones en mucosas fue del 5,2% (IC95%: 2,6%-9,1%) siendo las principales la xerostomía (2,8%) y pigmentación en mucosa oral (2,3%); las manifestaciones en anexos fueron significativamente mayores en mujeres ($p=0,046$). **CONCLUSIÓN:** Existe una alta prevalencia de manifestaciones en piel y anexos de pacientes con IRC en hemodiálisis y una baja prevalencia de manifestaciones en mucosas las cuales se encuentran dentro del rango reportado a nivel internacional.

PALABRAS CLAVE: Manifestaciones dermatológicas, insuficiencia renal crónica, hemodiálisis.

Dermatol Peru 2015; 25 (3): 123-129

ABSTRACT

OBJECTIVE: To estimate the prevalence of dermatological manifestations in patients with chronic renal failure (CRF) of five hemodialysis units in Lima-Peru. **MATERIAL AND METHODS:** Cross-sectional study carried out in the hemodialysis units of the Dos de Mayo National Hospital, San Juan Masías Clinic, Caminos del

Inca Clinic, San Fernando Clinic and the Renal Disease Center. The sample was of 213 patients selected by stratified random sampling. The clinical histories were reviewed; an interview and a physical examination were carried out to the patients in order to determine the manifestations in skin, appendices and mucous membranes. Univariate and multivariate statistics were performed with binary logistic regression. **RESULTS:** The prevalence of skin manifestations was 89.7% (95% CI: 84.8% -93.4%), with xerosis (70.3%), hyperpigmentation (66.7%) and pallor (31.5%), the most frequent; The multivariate analysis showed that the prevalence of cutaneous manifestations was not modified by sex, age, diabetes mellitus and infection by the hepatitis C virus. The prevalence of manifestations in annexes was 74.6% (95% CI: 68.3 % -80.3%), the most frequent being onychomycosis (41.8%), alopecia (21.6%) and loss of the

1. Medico Dermatólogo. Práctica privada. Lima-Perú.
2. Medico Asistente. Servicio de Dermatología. Hospital Antonio Lorena. Cusco-Perú. Lima-Perú.
3. Medico Asistente. Servicio de Dermatología. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Lima-Perú.
4. Medico Asistente. Servicio de Dermatología. Hospital Nacional Dos de Mayo. Lima-Perú.

nail lunula (21.6%); The multivariate analysis found that the manifestations in annexes were more prevalent in young adults ($p = 0.019$). The prevalence of mucosal manifestations was 5.2% (95% CI: 2.6% -9.1%), the main ones being xerostomia (2.8%) and pigmentation in oral mucosa (2.3%); the manifestations in annexes were significantly higher in women ($p = 0.046$). **CONCLUSION:** There is a high prevalence of skin and accessory manifestations of patients with CRF in hemodialysis and a low prevalence of mucosal manifestations which are within the internationally reported range.

KEY WORDS: Dermatological manifestations, chronic renal failure, hemodialysis.

INTRODUCCIÓN

La insuficiencia renal crónica (IRC) es la etapa final de una serie de procesos patológicos que lesionan el parénquima renal y que conducen en un lapso variable de tiempo al deterioro progresivo de las funciones endocrino-metabólicas y reguladoras del medio interno. Desde el punto de vista dermatológico, hay cambios patológicos y clínicos que acompañan a la insuficiencia renal. La hemodiálisis, permite observar en estos pacientes los efectos de una insuficiencia renal parcialmente corregida.¹

Los pacientes con IRC en hemodiálisis tienen alta prevalencia de alteraciones dermatológicas, existiendo estudios que reportan que la totalidad de los pacientes evaluados presentan al menos una alteración cutánea aunque no todos consulten por ello probablemente por la naturaleza asintomática de muchas de estas alteraciones.^{2,3}

Dentro de las manifestaciones cutáneas reportadas con mayor frecuencia se encuentran la xerosis^{4,6}, palidez⁴, hiperpigmentación difusa^{7,8}, infecciones^{4,5}, equimosis y petequias⁹, dermatopatía fibrosante nefrogénica¹⁰⁻¹⁴, escarcha urémica⁴, dermatosis perforantes^{15,16}, lesiones ampollares por porfiria cutánea tarda o pseudoporfiria¹⁷⁻²⁰ y calcificación cutánea^{21,22}. El prurito constituye uno de los síntomas más molestos y frecuentes que experimentan los pacientes con IRC en hemodiálisis^{23,24}, este síntoma remite después del trasplante renal.

Respecto de las manifestaciones en anexos, se ha reportado alteraciones ungueales como el aspecto bicolor de la uña (mitad-mitad) y uñas con la parte distal rojizo amarronado; también se ha reportado otras manifestaciones no específicas como la desaparición de la lúnula, coiloniquia, onicomiosis y líneas de Mee^{4,25}. Con relación a los cambios en el pelo, se ha reportado alopecia difusa, disminución del vello corporal y sequedad del cabello y tricostasis espinulosa^{4,26,27}. Algunos estudios han encontrado una alta prevalencia de manifestaciones en mucosas principalmente en mucosa oral entre los que destacan el signo de lengua

urémica (macrogllosia), xerostomía, estomatitis urémica, queilitis angular y fetor urémico.^{4,28,29}

El presente estudio tiene por objetivo estimar la prevalencia de manifestaciones dermatológicas en pacientes con IRC de cinco unidades de hemodiálisis de Lima durante setiembre 2008 y febrero 2009.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo de corte transversal realizado entre setiembre de 2008 y febrero de 2009. La población de estudio estuvo constituida por pacientes con IRC atendidos en las unidades de hemodiálisis del Hospital Nacional Dos de Mayo, Clínica San Juan Masías, Clínica Caminos del Inca, Clínica San Fernando y Centro Especializado de Enfermedades Renales. Se realizó muestreo probabilístico de tipo aleatorio estratificado con afijación proporcional. La muestra se obtuvo utilizando la fórmula para estimación de proporciones en un estudio transversal a partir de una población de 476 pacientes, prevalencia desconocida de manifestaciones cutáneas (Se asumió el valor de 50%), un error relativo de muestreo del 5% y un nivel de confianza del 95%; con ello, la muestra quedó constituida por 213 pacientes.

Se incluyó en el estudio a mayores de 18 años con IRC en hemodiálisis, de ambos sexos, con historia clínica adecuada para el llenado de la ficha de recolección de datos y que el paciente acepte participar voluntariamente. Se excluyó del estudio a aquellos en mal estado general, que hayan superado la IRC por haber recibido trasplante renal, que presenten enfermedad dermatológica crónica previa al establecimiento de la hemodiálisis o antecedente de diálisis peritoneal.

Se revisó las historias clínicas y se realizó una entrevista seguida de examen físico a los pacientes con la finalidad de determinar la prevalencia de manifestaciones dermatológicas (piel, anexos y mucosas). La información obtenida fue registrada en un instrumento de recolección de datos que incluyó antecedentes de importancia, datos epidemiológicos y clínicos, resultados de exámenes de laboratorio, consumo de fármacos, etiología de la insuficiencia renal, tiempo de enfermedad renal, tiempo de hemodiálisis, alteraciones dermatológicas presentes al examen físico y sus características clínicas. Los datos obtenidos pasaron a formar parte de una base de datos para fines de registro y procesamiento estadístico.

Para el procesamiento de los datos y la estadística descriptiva se empleó el programa estadístico SPSS versión 22.0 así como el programa EPI INFO versión 3.5.1 obtenido de la página del Centers for Disease Control and Prevention (CDC Atlanta/USA). Se realizó estadística univariada

calculándose para variables cuantitativas la media y desviación estándar; mientras que, para las variables cualitativas se obtuvo frecuencias, porcentajes. Luego se estimó la prevalencia de las manifestaciones dermatológicas e intervalos de confianza respectivos. Para determinar la influencia de la edad, sexo y etiología de la insuficiencia renal sobre la prevalencia de manifestaciones en piel, anexos y mucosas dichas variables fueron ingresadas en un modelo de regresión logística binaria. Los cálculos fueron realizados con un nivel de confianza del 95 %.

RESULTADOS

La edad promedio de los pacientes con IRC en hemodiálisis fue de 55.6 ± 16.8 años (mediana 58 años); el 50.7% correspondió al sexo femenino y el 49.3% al masculino; el tiempo promedio de hemodiálisis fue de 3.9 ± 3.1 años (mediana 3 años). La distribución por grupo de edad se muestra en la tabla 1.

Las etiologías más frecuentes de la insuficiencia renal crónica fueron las nefropatías vasculares, nefropatía diabética y la uropatía obstructiva. Las enfermedades asociadas más frecuentes fueron la hipertensión arterial (63.4%), diabetes *mellitus* (25.4%), alergias (2.3%) y asma bronquial (1.9%). El 1.9% tenía antecedente de infecciones del tracto urinario recurrentes, el 0.9% tenía antecedente de lupus eritematoso sistémico y el 1.9% había sido sometido a trasplante renal.

Tabla 1. Distribución por grupo de edad de pacientes con IRC en hemodiálisis.

Grupo etario	Frecuencia	%
▲ 10-19 años	2	0.9
▲ 20-29 años	14	6.6
▲ 30-39 años	26	12.2
▲ 40-49 años	25	11.7
▲ 50-59 años	47	22.1
▲ 60-69 años	48	22.5
▲ 70-79 años	34	16.0
▲ 80-89 años	17	8.0
Total	213	100.0

La prevalencia estimada de manifestaciones cutáneas fue del 89,7% (IC 95%: 84,8% - 93,4%) siendo la xerosis, hiperpigmentación y palidez las más frecuentes (Tabla 1). La xerosis fue leve en el 40,0%, moderada en el 44,0% y severa en el 16,0%; la hiperpigmentación fue localizada en el 67,7% y difusa en el 32,3%; la palidez fue leve en el 58,2%, moderada en el 32,8% y severa en el 9,0%. El análisis multivariado mostró que la prevalencia de manifestaciones cutáneas no fue modificada por el sexo de los pacientes ($p=0,634$), edad ($p=0,834$), diagnóstico de diabetes mellitus ($p=0,487$) o infección por el virus de la hepatitis C ($p=0,518$).

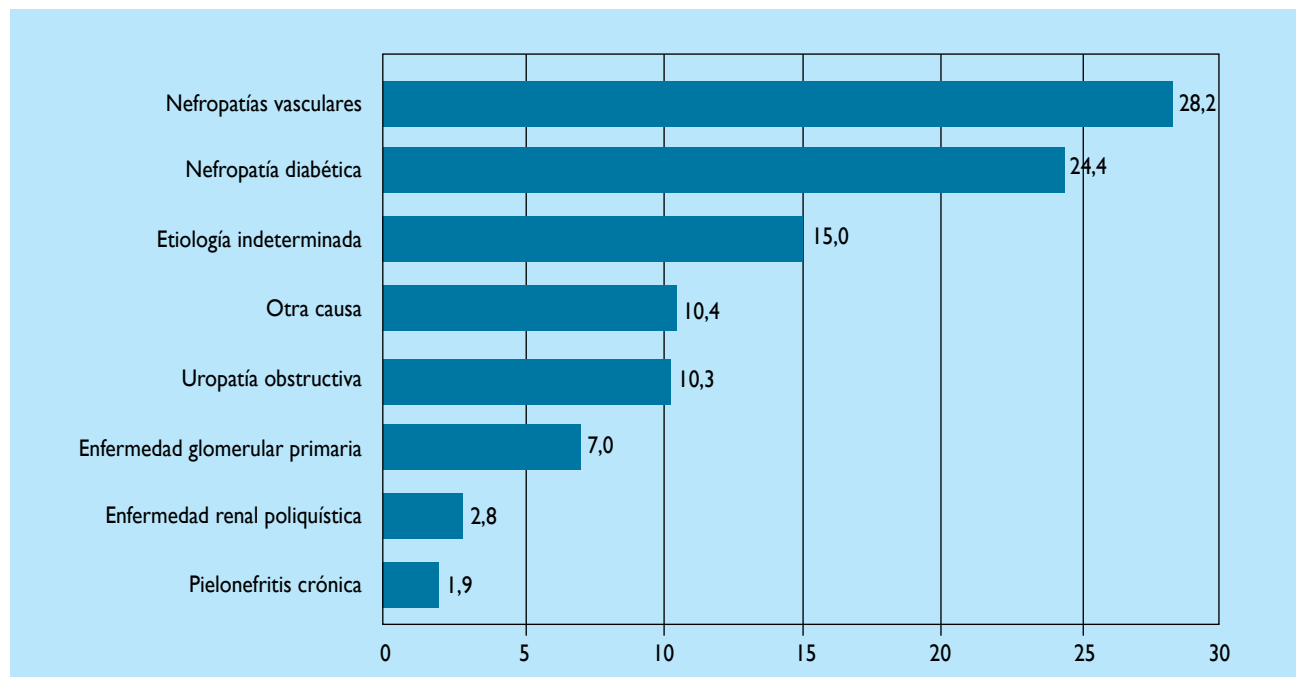


Gráfico 1. Etiologías de la insuficiencia renal crónica terminal en hemodiálisis.

Tabla 1. Frecuencia de manifestaciones cutáneas en pacientes con IRC en hemodiálisis.

Manifestación	frecuencia	%
▲ Xerosis	150	70,4
▲ Hiperpigmentación	142	66,7
▲ Palidez	67	31,5
▲ Púrpura	12	5,6
▲ Descamación en planta de pies	11	5,2
▲ Dermatitis en fístula arteriovenosa	6	2,8
▲ Ictiosis	3	1,4
▲ Equimosis	1	0,5

El prurito fue un síntoma frecuente al momento del examen con una prevalencia del 36,6% (IC 95%: 30,1% - 43,5%) siendo de intensidad leve en el 48,6%, moderado en el 46,2% y severo en el 5,2%. Con relación a su duración, el 69,0% refirió ser menor de 12 horas y el 9,9% lo presentó entre 12 y 24 horas; mientras que, el 21,1% lo presentó sólo durante la diálisis. Con relación a su localización, el 45,9% refirió su presencia sobre un segmento corporal específico (principalmente palmas de manos y pies), el 39,2% refirió prurito difuso; mientras que, el 14,9% refirió su localización sobre la fístula arteriovenosa.

La prevalencia estimada de manifestaciones en anexos fue del 74,6% (IC 95%: 68,3% - 80,3%). La manifestación más frecuente fue la onicomicosis, seguida por alopecia y pérdida de la lúnula de las uñas (Tabla 2). La onicomicosis predominó en las uñas de los pies (88,8%) siendo poco frecuente en manos (5,6%) así como en manos y pies (5,6%). El análisis multivariado mostró que la prevalencia de manifestaciones en anexos fue significativamente más elevada en adultos jóvenes (p=0,019); mientras que, no

Tabla 2. Prevalencia de manifestaciones en anexos en pacientes IRC en hemodiálisis.

Manifestación	Frecuencia	%
▲ Onicomicosis	89	41,8
▲ Alopecia	46	21,6
▲ Pérdida de la lúnula de uñas	46	21,6
▲ Distrofia ungueal	37	17,4
▲ Pigmentación facetada de uñas	18	8,5

fue modificada por el sexo (p=0,853), el diagnóstico de diabetes mellitus (p=0,052) y la infección por el virus de la hepatitis C (p=0,818).

La prevalencia de manifestaciones en mucosas fue del 5,2% (IC 95%: 2,6 - 9,1). Las manifestaciones encontradas fueron la xerostomía (2,8%) y la pigmentación en mucosa oral (2,3%). En la muestra estudiada, la prevalencia de seropositividad para el virus de la hepatitis C fue del 6,6% (IC 95%: 3,6 - 10,8). El análisis multivariado encontró que la prevalencia de manifestaciones mucosas fue significativamente mayor en mujeres (p=0,046) no encontrándose diferencia significativa para el grupo de edad (p=0,097), diagnóstico de diabetes mellitus (p=0,716) y seropositividad para el virus de la hepatitis C (p=0,928).

DISCUSIÓN

La presente investigación muestra que las manifestaciones en piel y anexos de pacientes con IRC en hemodiálisis de los cinco establecimientos de Lima estudiados tienen alta prevalencia a diferencia de las manifestaciones en mucosas que tienen baja prevalencia. La prevalencia de manifestaciones cutáneas encontrada fue de 89,7% la



Figura 1. Palidez moderada e hiperpigmentación localizada en palmas de manos.

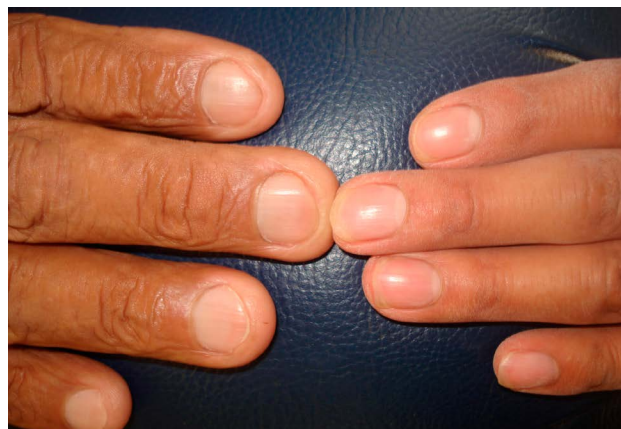


Figura 2. Pérdida de la lúnula de las uñas de manos (mano izquierda) en comparación con la mano de una persona sana (mano derecha).

cual es cercana a la reportada por Picó en dos hospitales de Puerto Rico (1990) en donde la prevalencia fue del 100%. La prevalencia de manifestaciones en anexos encontrada en el presente estudio fue de 74,6% la cual es levemente superior a la reportada por la literatura internacional (63-70%).^{8,30,31}

Dentro de las manifestaciones cutáneas, las más frecuentes fueron la xerosis, hiperpigmentación y palidez, se observó otras como púrpura, descamación de la planta de los pies, equimosis, dermatitis en la fistula arteriovenosa y dermatitis en la fistula arteriovenosa.

La xerosis en pacientes con IRC en hemodiálisis no tiene una etiología clara debido a que no depende de la uremia, sin embargo, múltiples factores pueden ser relevantes dentro de ellos como la reducida hidratación en la piel así como la menor excreción de sebo y de sudor.³²⁻³⁶ La presente investigación encontró xerosis en el 70,3% lo cual se encuentra dentro del rango reportado a nivel internacional que varía entre 48 y 85%.^{4,37,38} Con relación a la severidad, la xerosis fue leve en el 40%, moderada en el 44% y severa en el 16% lo cual también concuerda con lo reportado por Szepietowsky que encuentra xerosis leve en el 30-40%, moderada en el 35-50% y severa en el 15-30% de pacientes en diálisis estudiados.^{6,23} Esto también coincide con lo reportado en 1996 por Cabo³⁰ en Sudamérica y Salazar⁴⁰ en Centroamérica en la década de 1990 quienes encuentran una prevalencia de xerosis del 76,2% y 76% respectivamente.

Dentro de las manifestaciones en anexos se observó que las de mayor prevalencia fueron la alopecia y la onicomycosis, observándose también distrofia ungueal, pérdida de la lúnula de las uñas y pigmentación facetada en uñas; lo cual en términos generales muestra algunas diferencias con lo reportado en series internacionales. Un ejemplo de esto es la prevalencia de onicomycosis estimada en 41,8% y que fue la más frecuente en comparación con el 19,2% reportado por Saray³⁹ en una serie de 182 pacientes en hemodiálisis de Turquía. Esto podría explicarse por condiciones socioeconómicas, higiénicas y susceptibilidad individual de nuestros pacientes donde las infecciones micóticas constituyen causa importante de morbilidad.

El prurito constituye un problema mayor en pacientes con enfermedad renal en diálisis. La prevalencia estimada de este síntoma al momento del examen en la presente investigación fue del 36,6%. Esta estimación es similar a la descrita en un artículo de revisión publicado en el *International Journal of Dermatology* en 1998 (37%) e inferior a la reportada en dos estudios publicados en el *Journal of the American Academy of Dermatology* el año 2003 y en el *Journal of the European Academy of Dermatology and*

Venerology el año 2006 que encontraron una prevalencia del 48% y 50,2% respectivamente. La explicación a esta diferencia podría estribar en el manejo de la xerosis que en los pacientes de nuestro país suele ser deficiente por razones económicas, otras razones podrían ser individuales (estrés), higiénico-dietéticas y por factores ambientales (clima).^{24,41,42}

Con relación a la intensidad del prurito predominó el grado leve y el moderado siendo poco frecuente el severo; esto concuerda con lo reportado por Morton en Escocia (30,8%, 53,8% y 15,4%) y por Dyachenko en Israel (prurito leve en el 78,3%); sin embargo, se ha observado a nivel mundial distribuciones variables como la reportada por Akhyani en Teherán-Irán con predominio del grado leve (51.4%, 11.4% y 37.7%) o la reportada por Mistik en la que se observa un predominio del grado moderado de acuerdo a la puntuación en la escala visual análoga.

Cabe resaltar que los estudios publicados enfocan con poca frecuencia la influencia de la edad, sexo, grupo etario y diagnóstico de diabetes mellitus sobre la prevalencia de manifestaciones dermatológicas en los pacientes en hemodiálisis⁷¹⁻⁷⁴. En el presente estudio, el análisis multivariado mostró que la prevalencia de manifestaciones cutáneas no fue modificada por el sexo de los pacientes, edad y diagnóstico de diabetes mellitus; sin embargo, la prevalencia de manifestaciones en anexos fue significativamente mayor en adultos jóvenes y la prevalencia de manifestaciones en mucosas fue significativamente mayor en las mujeres. Esto difiere de lo reportado por Saray³⁹ en Turquía quien no encontró diferencias por edad o sexo; esta discrepancia podría explicarse porque el análisis estadístico empleado en aquel estudio sólo utilizó análisis bivariado con el Test exacto de Fisher a diferencia de nuestra investigación que empleó un análisis de regresión logística binaria que permitió el ajuste de las estimaciones para los factores asociados a la prevalencia de manifestaciones dermatológicas. Asimismo, algunos estudios demuestran una mayor prevalencia de manifestaciones cutáneas en diabéticos⁴³ pero no realizan un análisis multivariado que evidencie un rol de interacción o confusor.

La infección por el virus de la hepatitis C presenta una serie de manifestaciones extrahepáticas, muchas en el ámbito dermatológico. Cada vez es más amplia la lista de procesos dermatológicos asociados a este virus; sin embargo, en muchos de ellos, no se puede concluir hasta qué punto esta relación es certera, posible o sólo anecdótica. Actualmente existen 3 patologías cutáneas específicas en las que está relativamente probada o confirmada esta asociación: crioglobulinemia, porfiria cutánea tarda y

liquen plano. El 6,6% de los pacientes en hemodiálisis de los cinco establecimientos de hemodiálisis de Lima fueron seropositivos para el virus de la hepatitis C; sin embargo no se documentó ninguna de las manifestaciones descritas ni se observó mayor prevalencia de manifestaciones cutáneas en los positivos para este virus en comparación con los negativos.⁴³⁻⁴⁸

Una limitación del presente estudio es la ausencia de investigaciones publicadas en revistas médicas peruanas respecto de las manifestaciones cutáneas en pacientes con insuficiencia renal crónica en hemodiálisis; lo cual ha sido superado con el uso de información procedente de revistas internacionales con información relevante. Los estudios existentes se centran en alguna o algunas manifestaciones en particular, pero no estudian de forma global la prevalencia de manifestaciones cutáneas en piel, anexos y mucosas.

El presente estudio describe la prevalencia de manifestaciones dermatológicas de la insuficiencia renal crónica de un hospital nacional y cuatro clínicas de la ciudad de Lima que brindan el servicio de hemodiálisis, por lo que se espera, que sus resultados sean válidos para otros centros de hemodiálisis de la costa peruana en los que se mantienen condiciones similares. Es discutible su validez para centros de la sierra y selva donde las condiciones climáticas podrían influir sobre la prevalencia de las manifestaciones descritas.

En conclusión, existe una alta prevalencia de manifestaciones en piel y anexos de pacientes con IRC en hemodiálisis y una baja prevalencia de manifestaciones en mucosas las cuales se encuentran dentro del rango reportado a nivel internacional.

Consideramos que la alta prevalencia de manifestaciones dermatológicas debería suponer la implementación de un sistema de controles periódicos de los pacientes con insuficiencia renal en hemodiálisis por la especialidad. Las clínicas y hospitales que brindan el servicio de hemodiálisis deberían implementar un sistema de educación para los pacientes basados en material visual y audiovisual destinados a incrementar los cuidados de la piel en este grupo particular de riesgo. Se hacen necesarios estudios de prevalencia en ciudades de la sierra y selva, donde las condiciones climáticas pudieran interactuar incrementando o reduciendo dicha prevalencia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Moraleda I. Manifestaciones cutáneas de la insuficiencia renal crónica. *Dermatol Venez* 1993; 31: 91-3.
- Udayakumar P, Balasubramanian S, Ramalingam KS, Lakshmi C, Srinivas CR, Mathew AC. Cutaneous manifestations in patients with chronic renal failure on hemodialysis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2006;72:119-25.
- Goldsmith D, Black M. Skin disorders in the setting of renal failure: Invited Editorial. *J EADV* 2001;15:392-8.
- Udayakumar P, Balasubramanian S, Ramalingam KS, Lakshmi C, Srinivas CR, Mathew AC. Cutaneous manifestations in patients with chronic renal failure on hemodialysis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2006;72:119-25.
- Bencini PL, Montagnino G, Citterio A, Graziani G, Crosti C, Ponticelli C. Cutaneous abnormalities in uremic patients. *Nephron* 1985;40: 316-21.
- Szepietowski JC, Reich A, Schwartz RA. Uremic xerosis. *Nephrol Dial Transplant* 2004; 19: 2709-12.
- Smith AG, Shuster S, Thody AJ, Alvarez-Ude F, Kerr DN. Role of the kidney in regulating plasma immunoreactive beta-melanocyte-stimulating hormone. *Br Med J* 1976; 1:874-6.
- Pico MR, Lugo-Somolinos A. Cutaneous alterations in patients with chronic renal failure. *Int J Dermatol* 1992; 31:860-3.
- Masmoudi A, Ben Hmida M, Mseddi M, Meziou TJ, Walha N, Hachicha J, Turki H, Zahaf A. Cutaneous manifestations of chronic Hemodiálisis. Prospective study of 363 cases. *Presse Med*. 2006; 35:399-406.
- Cowper S, Robin H, Steinberg S, Su L, Gupta S, Leboit P. Scleromixedema-like cutaneous diseases in renal-dialysis patients. *Lancet* 2000; 356: 1000-1.
- Cowper S, Su L, Robin H, Bhawan J, LeBoit PE. Nephrogenic Fibrosing Dermopathy. *Am J Dermatopathol* 2001 23: 383-93.
- Streams BN, Liu V, Liegeois N, Moschella SM. Clinical and pathological features of nephrogenic fibrosing dermatopathy. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48: 42-7.
- Marckmann P, Skov L, Rossen K, Dupont A, Damholt MB, Heaf JG, Thomsen HS. Nephrogenic systemic fibrosis: suspected causative role of gadodiamide used for contrast-enhanced magnetic resonance imaging. *J Am Soc Nephrol* 2006; 17:2359-62.
- Grobner T, Prischl FC. Gadolinium and nephrogenic systemic fibrosis. *Kidney Int* 2007; 72:260-4.
- Saray Y, Seçkin D, Bilezikçi B. Acquired perforating dermatosis: clinicopathological features in twenty-two cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006; 20:679-88.
- Rapini RP, Hebert AA, Drucker CR. Acquired perforating dermatosis. *Arch Dermatol* 1989; 125: 1074-8.
- Harlan SL, Winkelmann RK. Porphyrria cutanea tarda and chronic renal failure. *Mayo Clin Proc* 1983; 58:467-71.
- Glynn P, Deacon A, Goldsmith D, Pusey C, Clutterbuck E. Bullous dermatoses in end-stage renal failure: porphyria or pseudoporphyria? *Am J Kidney Dis* 1999; 34:155-60.
- Goldsmith D, Black M. Skin disorders in the setting of renal failure: Invited Editorial. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001; 15: 392-8.
- Massone C, Ambros-Rudolph CM, Di Stefani A, Müllegger RR. Successful outcome of haemodialysis-induced pseudoporphyria after short-term oral N-acetylcysteine and switch to high-flux technique dialysis. *Acta Derm Venereol* 2006; 86:538-40.
- Howe SC, Murray JD, Reeves RT, Hemp JR, Carlisle JH. Calciphylaxis, a poorly understood clinical syndrome: three case reports and a review of the literature. *Ann Vasc Surg* 2001; 15:470-3.
- Walsh JS, Fairley JA. Calcifying disorders of the skin. *J Am Acad Dermatol* 1995; 33:693-706.
- Szepietowski JC, Sikora M, Kuzstal M, Salomon J, Magott M, Szepietowski T. Uremic pruritus: a clinical study of maintenance hemodialysis patients. *J Dermatol* 2002; 29: 621-7.
- Zucker I, Yosipovitch G, Davin M, Gafter U, Boner G. Prevalence and characterization of uremic pruritus in patients undergoing hemodialysis: uremic pruritus is still a major problem for patients with end-stage renal disease. *J Am Acad Dermatol*. 2003; 49: 842-6.
- Abdelbaqi-Salhab M, Shalhub S, Morgan M. A current review of the cutaneous manifestations of renal disease. *J Cutan Pathol* 2003; 30:527-38.
- Gómez M, Busso S, Santoro G, Cabrera H. Manifestaciones cutáneas en pacientes hemodializados: a propósito de 150 casos, análisis casuístico *Arch Argent Dermatol* 1995; 45:3-10.
- Sidwell RU, Francis N, Bunker CB. Diffuse trichostasis spinulosa in chronic renal failure. *Clin Exp Dermatol* 2006;31: 86-8
- Chuang SF, Sung JM, Kuo SC, Huang JJ, Lee SY. Oral and dental manifestations in diabetic and nondiabetic uremic patients receiving hemodialysis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2005; 99:689-95.
- Moraleda I. Manifestaciones cutáneas de la insuficiencia renal crónica. *Derm Venez* 1993;31:91-3.
- Cabo H, Donatti L, Allevato M, Ferro M, Ledesma C, Pastorale P, et al. Manifestaciones cutáneas en pacientes dializados por insuficiencia renal crónica. *Dermatol Argent* 1996;2:307-11.
- Saray Y, Seçkin D, Tülin-Gülec A, Akgün S, Haberal M. Nail disorders in hemodialysis patients and renal transplant recipients: A case-control study. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:197-202.

32. Yosipovitch G, Reis J, Tur E, Sprecher E, Yarnitsky D, Boner G. Sweat secretion, stratum corneum hydration, small nerve function and pruritus in patients with advanced chronic renal failure. *Br J Dermatol* 1995; 133: 561-4.
33. Ståhle-Bäckdahl M. Uremic pruritus. Clinical and experimental studies. *Acta Dermatol Venereol* 1989; 145: 1-38.
34. Tercedor J, López-Hernández B, Ródenas JM, Delgado-Rodríguez M, Cerezo S, Serrano-Ortega S. Multivariate analysis of cutaneous markers of aging in chronic hemodialysed patients. *Int J Dermatol* 1995; 34: 546-50.
35. Tsukahara K, Takema Y, Moriwaki S, Fujimura T, Imokawa G. Dermal fluid translocation is an important determinant of the diurnal variation in human skin thickness. *Br J Dermatol* 2001; 145: 590-6.
36. Vahlquist A, Berne B, Berne C. Skin content and plasma transport of vitamin A and beta carotene in chronic renal failure. *Eur J Clin Invest* 1982; 12: 63-7.
37. Morton CA, Lafferty M, Hau C, Henderson I, Jones M, Lowe JG. Pruritus and skin hydration during dialysis. *Nephron Dial Transplant* 1996; 11: 2031-6.
38. Park TH, Park CH, Ha SK, Lee SH, Song KS, Lee HY, Han DS. Dry skin (xerosis) in patients undergoing maintenance hemodialysis: the role of decreased sweating of the eccrine sweat gland. *Nephrol Dial Transplant* 1995; 10: 2269-73.
39. Saray Y, Seckin D, Tülin-Gülec A, Akgün S, Haberal M. Nail disorders in hemodialysis patients and renal transplant recipients: A case-control study. *J Am Acad Dermatol* 2004; 50: 197-202.
40. Salazar JJ, León G, Campos P, Arenas R. Manifestaciones cutáneas en la insuficiencia renal crónica: estudio de 97 pacientes tratados con diálisis peritoneal ambulatoria. *Dermatol Rev Méx* 1994; 38: 190-6.
41. Szepletowski JC, Schwartz RA. Uremic pruritus. *Int J Dermatol* 1998; 37: 247-53.
42. Mistik S, Utas S, Ferahbas A, Tokgoz B, Unsal G, Sahan H, et al. An epidemiology study of patients with uremic pruritus. *JEADV* 2006; 20: 672-8.
43. Dyachenko P, Shustak A, Rozenman. Hemodialysis-related pruritus and associated cutaneous manifestations. *Int J Dermatology* 2006; 45: 664-7.
44. Fantóbal A, Amaro P. Manifestaciones cutáneas de las enfermedades gastrointestinales. Primera Parte. *Gastr Latinoam* 2005; 16: 39-57.
45. Bonkovsky H, Mehta S. Hepatitis C: A review and update. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 159-82.
46. Doutre M. Hepatitis C virus-related skin diseases. *Arch Dermatol* 1999; 135: 1401-3.
47. Giménez R, Pérez J. Manifestaciones dermatológicas en los pacientes con hepatitis C. *Piel* 2002; 17: 51-6.
48. Neglia V, Hernández MI, Sookoian S, Frider B, Chouela EN. Manifestaciones dermatológicas asociadas al virus de la hepatitis C. *Dermatol Argent* 2001; 7: 9-17.

Correspondencia: Osmer Ivan Peña-Guerrero
ivanosmer@hotmail.com

Recibido: 10-02-15
Aceptado: 24-03-15

Una mirada al Lupus Eritematoso y la piel

A look at Lupus erythematosus and the skin

Julio E. Valdivia-Silva^{1,2,*}, Alfredo Cárdenas-Rivera³

RESUMEN

Lupus eritematoso (LE) es una enfermedad inflamatoria autoinmune de tejido conectivo caracterizada por autoanticuerpos patógenos y complejos inmunes atribuidos a pérdida en la tolerancia inmunológica. El componente cutáneo, el cual aparece en la mayoría de pacientes con la enfermedad, puede presentar manifestaciones específicas o inespecíficas de LE. En esta mini revisión, nosotros nos enfocamos en actualizar algunos conceptos de la inmunopatología y describir nuevos jugadores que disparan el proceso de la enfermedad cutánea.

Dermatol Peru 2015; 25 (3): 130-134

ABSTRACT

Lupus erythematosus (LE) is an inflammatory connective tissue disease of generalized autoimmunity characterized by pathogenic autoantibodies and immune complexes, attributed to loss of immune tolerance. Cutaneous involvement, which appears in the majority of patients with the disease, can present as LE-specific or LE-nonspecific manifestations. In this mini review, we focus on the current concepts in immunopathology and describe new players which are triggering the process of the cutaneous disease.

LUPUS ERITEMATOSO Y SU MANIFESTACIÓN

El Lupus eritematoso (LE) es una enfermedad inflamatoria crónica, autoinmune, intermitente, degenerativa y multisistémica, de etiología multifactorial no bien definida¹, caracterizada por la producción de anticuerpos contra componentes celulares propios (auto-antígenos)². Afecta principalmente a mujeres (relación hombres : mujeres de 1:10), llegando a una incidencia de 1 cada 1,000 mujeres en

algunos grupos poblacionales afroamericanas y de 1.8 cada 100 mil en mujeres caucásicas³. Alrededor del 85% de las personas con LE sistémica (LES) presentará manifestaciones cutáneas en el curso de la enfermedad, pero solo 10-40% de personas con la forma cutánea de la enfermedad (lupus eritematoso cutáneo o CLE) desarrollará posteriormente la enfermedad sistémica⁴. De manera importante, la piel es uno de los principales órganos afectados en esta enfermedad, solamente superado por las lesiones en las articulaciones.²

El Lupus eritematoso cutáneo (CLE) se define como el espectro de enfermedades exclusivamente confinadas a la piel, cuya fisiopatología está relacionada al lupus eritematoso donde además comparten criterios histopatológicos y moleculares comunes⁵. Es importante tener en cuenta que algunas lesiones también pueden ser encontradas en personas saludables como hallazgos cutáneos aislados y hay que ser cuidadosos durante el diagnóstico.⁵

Las lesiones cutáneas son muy diversas, por lo que el CLE se ha clasificado en diferentes subtipos de acuerdo al patrón de infiltrado inflamatorio histopatológico característico: CLE agudo (ACLE), CLE subagudo (SCLE), CLE crónico (CCLE) y CLE intermitente (ICLE). Adicionalmente la forma crónica (CCLE), que es la más común, se divide en *discoide* (DLE), *panicular* (LEP) y *sabañón o pernio*

1. Chemokines Biology Research Laboratory, Instituto de Investigaciones Biomédicas, UNAM, México DF.

2. Life Sciences Division, NASA Ames Research Center, Moffett Field, 94035, CA, USA.

3. Grupo de Investigación en Inmunología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional San Agustín de Arequipa, Perú.

(CHLE)⁶. La principal forma de presentación es la discoide y puede ocurrir como un proceso localizado en áreas foto-expuestas por encima del cuello o como procesos generalizados por encima y debajo del cuello. Las lesiones típicas se presentan como máculas, pápulas o placas eritematosas, que al resolverse característicamente dejan una cicatriz atrófica y falla en la pigmentación (con hipopigmentación central e hiperpigmentación periférica)³.

La ACLE (agudo) clínicamente se presenta como un eritema malar (“en alas de mariposa”), acompañado de lesiones eritematosas en zonas expuestas.³

El SCLE (subagudo) se caracteriza por lesiones papuloescamosas eritematosas, placas psoriasiformes o placas anulares policíclicas; frecuentemente localizadas en zona de extensión en brazos, hombros, V del cuello, espalda y menos comúnmente en la cara. A diferencia de la anterior, este subtipo usualmente no deja cicatriz, aunque esporádicamente se han descrito despigmentaciones.³

Recientemente se ha agregado el subtipo Tumidus (LET) caracterizado por una marcada infiltración linfocítica perivascular y el subtipo *Profundus* (LEP) con sus características paniculitis lobulares subcutáneas.⁴

Todos estos subtipos no son mutuamente excluyentes, pudiéndose presentar simultáneamente diferentes subtipos en el mismo paciente.⁵

Clínicamente, las lesiones cutáneas se dividen en lesiones específicas y no específicas⁵. Dentro de las específicas están: Reacción liquenoide tisular, cambios vasculares de los queratinocitos basales, hiperqueratosis, adelgazamiento de la membrana epidérmica, infiltrado de células mononucleares perivasculares o perifoliculares, depósitos dérmicos de mucinas. Dentro de las lesiones no específicas se consignan: anomalías vasculares (vasculitis, vasculopatía, fenómeno de Raynaud), ulceración de mucosas, alopecia y fotosensibilidad.⁵

UNA VISIÓN A LA INMUNOPATOLOGÍA

El lupus eritematoso cutáneo ha sido frecuentemente asociado positivamente a daño inflamatorio ocasionado por la radiación ultravioleta (UV) (Tabla 1). Esta asociación que comparte con el cáncer y otras enfermedades crónicas inflamatorias y autoinmunes como psoriasis, se ha visto evidente desde que comparten mecanismos inflamatorios iniciales luego de irradiación, aunque no se sabe aún que dispara uno u otro cuadro. De manera importante las lesiones cutáneas del lupus eritematoso sistémico son también similares aunque los mecanismos parecen ser reacciones en cadena que llegan a la piel en lugar de ser un mecanismo intrínseco de origen en este órgano. De manera importante, en ambos casos, tanto en el CLE o en la forma cutánea del LES la radiación UVB y en menor grado la UVA se relacionan a la aparición o recrudecimiento de las lesiones dérmicas, corroborado a que el 73% de los pacientes con CLE presenta fotosensibilidad³. Los mecanismos mediante los cuales la radiación activa el proceso inflamatorio ha sido descrito ampliamente por nosotros en revisiones anteriores, sin embargo uno de los procesos que parecen cruciales es la activación del inflamosoma. En este caso pareciera que este sistema se activa debido a la falta de una adecuada eliminación de células y cuerpos apoptóticos producto del daño en la epidermis y en la dermis. Esto incrementa la probabilidad de reconocimiento de proteínas o péptidos propios (autoantígenos) presentes en la superficie de los cuerpos apoptóticos como son los fragmentos de DNA bicatenario y otros que normalmente se encuentran inaccesibles al sistema inmune. Las células presentadoras de antígeno (APCs) implicadas en el reconocimiento de estos autoantígenos como las Células Dendríticas plasmocitoides (pDCs) iniciarían el proceso de presentación a células T autoreactivas tanto en la zona local y en los ganglios linfáticos de drenaje. Como ya se sabe, las pDCs son residentes habituales de la piel y se caracterizan por la expresión de

Tabla 1. Características de la radiación UV en la generación de CLE.

Características	UVB	UVA
▲ Moléculas que absorben la radiación	ADN, aminoácidos, melanina, ácido	Melanina
▲ Daño directo al ADN	Incrementada	Moderado
▲ Producción de especies reactivas de oxígeno	Mínima	Incrementada
▲ Profundidad de penetración	Epidérmica	Dérmica
▲ Efectos epidérmicos	Adelgazamiento del estado córneo, enlentecimiento de apoptosis, transcripción y liberación de citocinas en queratinocitos	Apoptosis inmediata
▲ Efecto en células Langerhans	Inactivación, migración	Mínimo

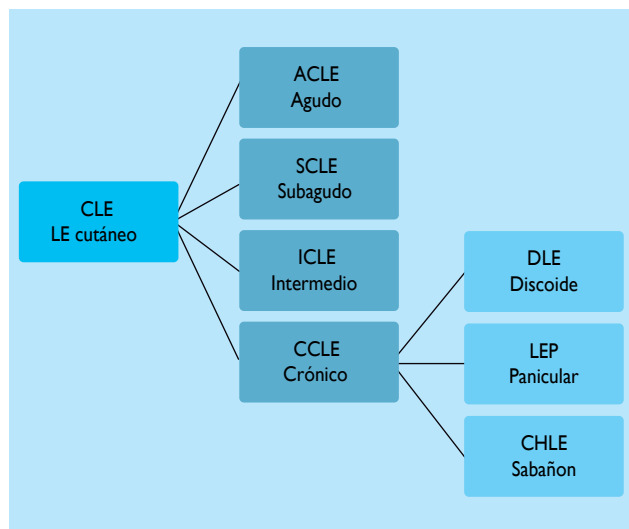


Figura 1. Clasificación del lupus eritematoso cutáneo.

INF- α . Aunque por sí mismas son incapaces de unirse al DNA bicatenario en condiciones fisiológicas, Lande y *col* (2007) demostraron que es imprescindible la presencia del péptido antimicrobiano (AMP) LL37 para la interacción del DNA bicatenario y las pDCs; esto demostrado en pacientes con psoriasis⁷. Curiosamente, este péptido está relacionado a una activación sostenida del inflamósoma. Posteriormente Kreuter y *col* (2011) comprobaron que no solamente el péptido antimicrobiano LL37 podía estar incrementado y relacionado a esta interacción, sino que también otros como los AMPs HBD-2, hBD-3 tenían funciones similares y se encontraban en lesiones de pacientes tanto con CLE como con Psoriasis. De manera interesante, la presencia de estos péptidos antimicrobianos pueden explicar la baja incidencia de sobreinfecciones de estas lesiones.⁸

De esta manera, las pDCs productoras de Interferón α (INF- α) aumentan la producción en presencia de esos autoantígenos¹. INF- α favorece una respuesta celular

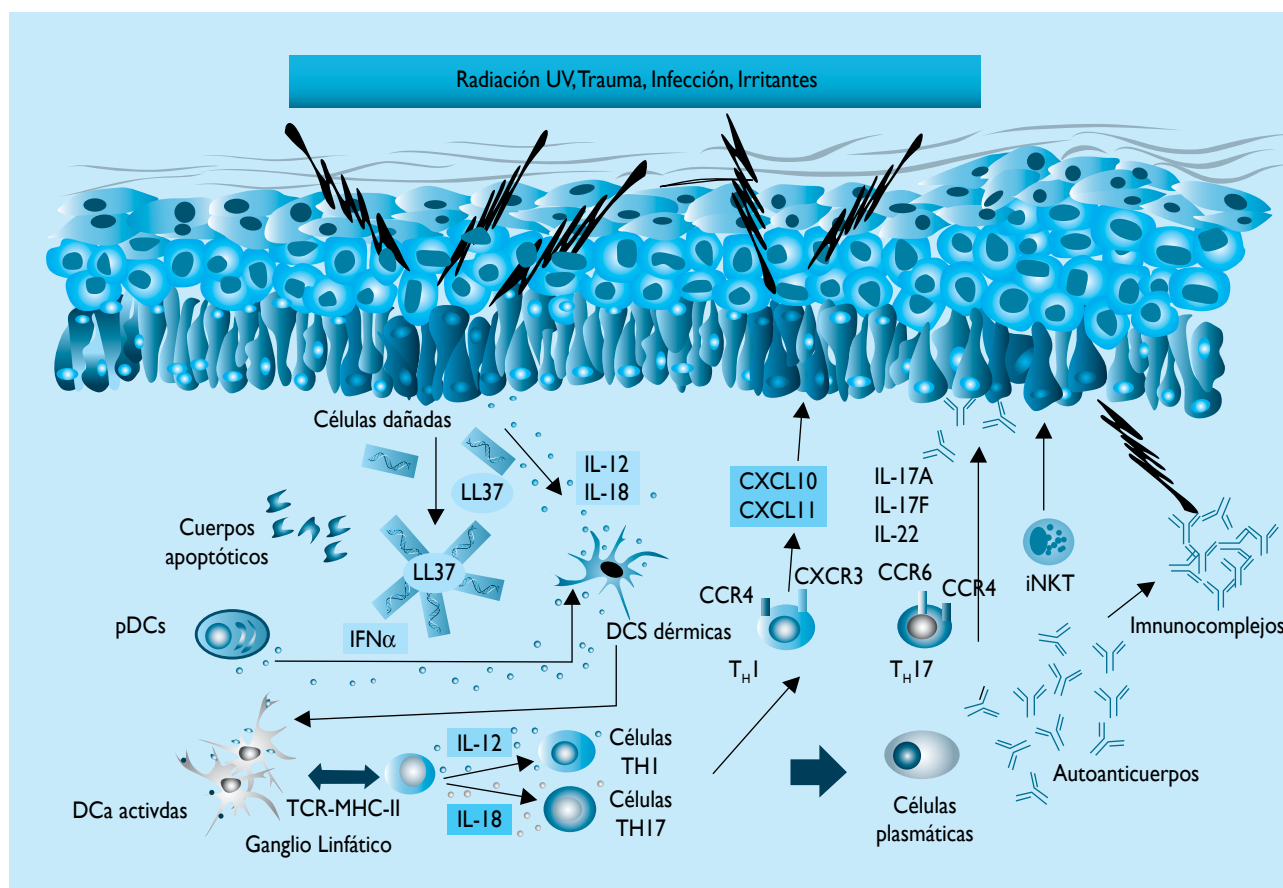
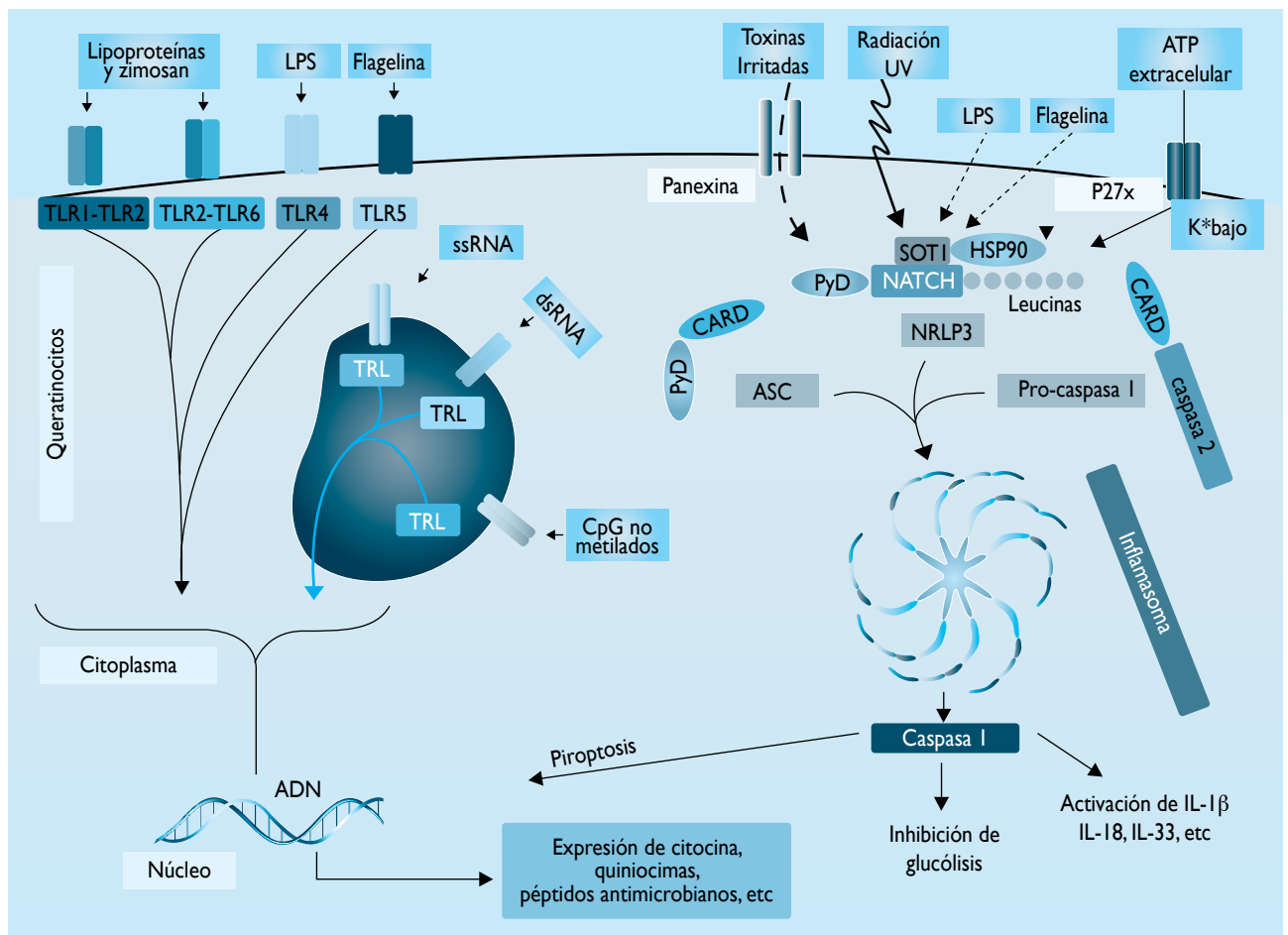


Figura 2. Inmunopatogenia del lupus eritematoso cutáneo. Procesos inflamatorios en la epidermis y dermis, principalmente la radiación UV inician procesos de daño y activación de vías inmunes que ante una deficiente eliminación de células dañadas y cuerpos apoptóticos reconocen autoantígenos disparando la respuesta inmunológica que se hace crónica en la enfermedad. La activación del inflamósoma y la posterior liberación de interferón-alfa por las células dendríticas plasmcitoides (pDCs) potencia el proceso. La formación de autoanticuerpos se debe a la activación de células B en células plasmcitoides. Los autoanticuerpos a su vez ocasionan mayor daño formando inmunocomplejos.

citotóxica T_H1 ampliamente relacionada a enfermedades autoinmunitarias y promueve el reclutamiento de linfocitos $CXCR3^+$ a la zona de inflamación, gracias a la quimiocina IP10/CXCL10 (proteína inducida por interferón) que además inhibe la angiogénesis, reprimiendo la proliferación y migración de células endoteliales al activar a su vez la expresión de una de las llamadas *proteína de unión a guanilato-1⁶*. Corroborando este mecanismo, en biopsias de lesiones cutáneas obtenidas de 21 pacientes con CLE activo, Wenzel y col (2005) halló niveles elevados de $INF-\alpha$ en la dermis y epidermis, que correlacionaban estrechamente con niveles elevados del receptor de quimioquinas $CXCR3$, su ligando IP10/CXCL10 y la proteína MxA (inducida específicamente por interferones tipo I), aunque en sangre periférica hubo disminución significativa de linfocitos $CXCR3^{+1}$ comparando con personas sanas. Por otro lado, los estudios de Maczynska y col (2006) demostraron un incremento selectivo de dos importante citocinas inflamatorias relacionadas a inflamación y a respuestas T_H1 y T_H17 , la IL-12 e IL-18 se encontraban elevadas en subgrupos de pacientes con

SCLE ANA-positivos, mientras que los niveles séricos de otras citocinas como IL-1 β , IL-6 y $TNF-\alpha$ no tuvieron diferencias estadísticamente significativas⁹. IL-18, anteriormente llamado “factor inductor de $INF-\gamma$ ”, e IL-12 son secretadas por macrófagos y células dendríticas y favorecen la maduración de linfocitos a T_H1 , la activación de NK y la secreción de $TNF-\alpha$ e $INF-\gamma$ ⁹. Aunque T_H1 es el subtipo de células T clásicamente relacionadas a enfermedades autoinflamatorias los nuevos subtipos como T_H17 y T_H22 han demostrado ser más agresivos y quizás más preponderantes en esta enfermedad. Las células T_H22 y T_H17 son células T $CD4^+$ efectoras autoreactivas que están siendo encontradas en diversos procesos autoinmunes como LES, artritis reumatoide, esclerosis múltiple y psoriasis. De manera interesante, en LES, la respuesta T_H22 se encuentra relacionada preferentemente a las lesiones cutáneas, mientras que la T_H17 a la nefritis lúpica. T_H22 se caracteriza por secretar las citocinas IL-22, además de la IL-13 e IL-26¹⁰. Hofmann y col (2013) encontraron un subtipo especial de células T presentes en las lesiones de CLE, las NKT o llamadas también Natural Killer de cadena



invariante, caracterizadas por la presentación de un receptor de células T invariante a diferencia del altamente variable de las células T convencionales. Aunque la relación de estas células con la enfermedad aún es desconocida, las NKT se han asociado a respuestas crónicas donde la activación inflamatoria no puede ser controlada. Las NKT han mostrado roles duales luego de activaciones inespecíficas en diversas enfermedades, aunque su rol central es la inmunotolerancia. Esto sugeriría que estas células podrían estar fallando en el control de la inflamación lo que ocasionaría su acumulación como también se ha descrito en otros desordenes de la piel como hipersensibilidad de contacto, dermatitis atópica, psoriasis y cáncer de piel.¹¹

Aunque el motivo de esta corta revisión es dar una actualización de los estudios recientes en CLE, claramente se evidencia que el proceso inflamatorio presente en Lupus lleva a exponer antígenos que no deberían ser expuestos al sistema inmune. Los mecanismos de como un tipo de inflamación si lleva a este proceso y otro no, es aun motivo de investigación. En este camino, muchos investigadores han tratado de buscar marcadores propios inflamatorios de las formas de lupus pero no han podido ser coherentes en los resultados. Por ejemplo, aunque la expresión del marcador de inflamación HLA-DR en linfocitos T de sangre periférica mostró estar incrementada significativamente en 24 pacientes y correlacionaba positivamente con la actividad de las lesiones de CLE¹², otros marcadores serológicos como velocidad de eritrosedimentación, proteína C reactiva

y anticuerpos anti DNA bicatenario, usados en LES, no han sido útiles para predecir la actividad de CLE.¹²

REFERENCIAS

1. Wenzel, J. et al. Enhanced type I interferon signalling promotes Th1-biased inflammation in cutaneous lupus erythematosus. *J. Pathol.* 205, 435-42 (2005).
2. Uva, L. et al. Cutaneous manifestations of systemic lupus erythematosus. *Autoimmune Dis.* 2012, 834291 (2012).
3. Lin, J. H., Dutz, J. P., Sontheimer, R. D. & Werth, V. P. Pathophysiology of cutaneous lupus erythematosus. *Clin. Rev. Allergy Immunol.* 33, 85-106 (2007).
4. Wenzel, J., Zahn, S., Bieber, T. & Tüting, T. Type I interferon-associated cytotoxic inflammation in cutaneous lupus erythematosus. *Arch. Dermatol. Res.* 301, 83-86 (2009).
5. *Clinical and Basic Immunodermatology*. 1-799 (Springer Verlag London, 2008).
6. Naschberger, E. et al. Increased expression of guanylate binding protein-1 in lesional skin of patients with cutaneous lupus erythematosus. *Exp. Dermatol.* 20, 102-6 (2011).
7. Lande, R. et al. Plasmacytoid dendritic cells sense self-DNA coupled with antimicrobial peptide. *Nature* 449, 564-9 (2007).
8. Kreuter, A. et al. Expression of antimicrobial peptides in different subtypes of cutaneous lupus erythematosus. *J. Am. Acad. Dermatol.* 65, 125-33 (2011).
9. Maczynska, I. et al. Proinflammatory cytokine (IL-1beta, IL-6, IL-12, IL-18 and TNF-alpha) levels in sera of patients with subacute cutaneous lupus erythematosus (SCLE). *Immunol. Lett.* 102, 79-82 (2006).
10. Yang, X. et al. Th22, but not Th17 might be a good index to predict the tissue involvement of systemic lupus erythematosus. *J. Clin. Immunol.* 33, 767-74 (2013).
11. Hofmann, S. C. et al. Invariant natural killer T cells are enriched at the site of cutaneous inflammation in lupus erythematosus. *J. Dermatol. Sci.* 71, 22-8 (2013).
12. Wenzel, J., Henze, S., Brähler, S., Bieber, T. & Tüting, T. The expression of human leukocyte antigen-DR and CD25 on circulating T cells in cutaneous lupus erythematosus and correlation with disease activity. *Exp. Dermatol.* 14, 454-9 (2005).

*Autor correspondiente: Dr. Julio E. Valdivia-Silva MD., PhD.
jvaldivias@iibiomedicas.unam.mx

Recibido: 10-06-15
Aceptado: 24-06-15

Histiocitoma generalizado eruptivo en un recién nacido

Generalized eruptive histiocytoma in a newborn

Stefania Toso Díaz de la Vega¹, María Gabriela Morán-Cárdenas¹, María Graciela Cárdenas-Illanes², Rodrigo Loubies-Muñoz², Laura Segovia-González³

RESUMEN

El histiocitoma generalizado eruptivo es una patología infrecuente, con pocos casos reportados en la literatura y la mayoría son descritos en adultos. No existen casos reportados en que esta patología fuera detectada al momento del nacimiento, siendo este caso posiblemente uno de los primero reportados al día de hoy.

Es de vital importancia la sospecha y el seguimiento de estos pacientes debido a la gran cantidad de diagnósticos diferenciales y la posibilidad de evolución de esta patología hacia otros síndromes histiocíticos.

PALABRAS CLAVE: *Histiocitoma, Eruptivo, Neonatal.*

Dermatol Peru 2015; 25 (3): 135-137

ABSTRACT

Generalized eruptive histiocytoma is a rare disease, with few cases reported in the literature. The majority of the cases are described in adults. We didn't find any cases reported since birth, representing this case probably one of the first seen in a newborn after labor.

It is very important to be able to suspect and follow this patient due to the huge amount of differential diagnosis and the possibility of this disease to evolve to another histiocytic syndromes.

KEY WORDS: *Generalized, Eruptive, Histiocytoma, Newborn.*

HISTORIA CLÍNICA

Recién nacida femenina de 24 horas de vida, adecuada para la edad gestacional, sin antecedentes médicos familiares o personales. Embarazo controlado y sin ingesta de medicamentos o drogas. Evaluado por el Servicio de

Dermatología por presentar desde el nacimiento múltiples pápulas y vesículas amarillentas firmes en el centro del tronco, cara, cuero cabelludo y zona del pañal. Además de una vesícula en la planta del pie de aproximadamente 3mm. La recién nacida no presentaba lesiones en mucosas u otras alteraciones al examen físico (figura 1). Se realizaron exámenes de laboratorio e imágenes que resultaron negativas para infección u otra alteración.

La recién nacida evolucionó con aparición de nuevas lesiones múltiples en un período de 3 semanas y aquellas lesiones más antiguas presentaban resolución con hiperpigmentación residual.

Se realizó biopsia de las lesiones donde se observa con Hematoxilina-Eosina 10x una epidermis con hiperplasia moderada y en la dermis superficial y media un infiltrado difuso de células. Se realiza inmunohistoquímica dando positivo para CD68 por lo que se deduce que el infiltrado son células histiocíticas. Los marcadores CD1a y S100 son negativos, por lo que junto a la clínica se diagnostica un histiocitoma generalizado eruptivo.

Se decide controlar periódicamente de manera multidisciplinaria, para observar la progresión de la enfermedad

1. Residente Dermatología Universidad de Santiago de Chile, Servicio Dermatología Hospital El Pino.

2. Dermatólogo Servicio de Dermatología Hospital El Pino.

3. Servicio Anatomía Patológica Hospital Barros Luco Trudeau Santiago de Chile.



Figura 1. Recién nacido de 12 horas de vida con múltiples pápulas y vesículas tensas generalizadas sin compromiso de mucosas.

y descartar compromiso sistémico debido a los pocos casos publicados en recién nacidos y los pocos casos de seguimiento a largo plazo de los pacientes pediátricos con esta enfermedad.

DISCUSIÓN

La histiocitosis es el nombre con el que se denomina a un grupo de síndromes caracterizados por un aumento anormal de las células inmunitarias conocidas como histiocitos (las células del sistema mononuclear fagocítico)¹. Son de causa desconocida y enfermedades poco frecuentes, pudiendo afectar de forma localizada o generalizada.

La histiocyte society las clasifica en 3 grandes grupos² siendo el histiocitoma generalizado eruptivo englobado dentro de la clasificación de las histiocitosis no Langerhans (clasificación II).

Fue Descrito por primera vez por Winkelmann and Müller^{3,4,5} en 1963, es una histiocytosis no células de Langerhans, autolimitada que afecta principalmente adultos.

Se caracteriza por brotes recurrentes de pápulas marrón-rojizas o azulosas rojizas de distribución simétrica en cara, tronco, extremidades proximales y algunas veces mucosas^{6,7,8}. Estas lesiones tienen resolución espontánea quedando maculas café o sin lesiones.

Aproximadamente existen reportados 32 casos (9,10), de los cuales 9 casos son en niños. En estos reportes la edad de aparición de las lesiones fue de los 70 días a 9 años.

El histiocitoma generalizado eruptivo puede representar una etapa temprana de varios desordenes histiocíticos¹¹, pudiendo preceder la presentación clásica del xantogranuloma juvenil, xantogranuloma adulto, xantoma disseminatum, histiocitosis nodular progresiva y la reticulohistiocitosis multicéntrica. También podría representar una etapa temprana de otro tipo de histiocytosis o simplemente una condición específica sin un desorden subsiguiente.^{12,13}

CONCLUSIONES

Al no existir parámetros clínicos, histológicos o de laboratorio determinados para predecir el paso a otras histiocitosis, se debe realizar un seguimiento de los pacientes¹⁴. Se ha recomendado el seguimiento multidisciplinario de estos pacientes y una eventual toma de biopsia en caso de que las lesiones cambien de apariencia.

Es de gran importancia que frente a un cuadro clínico de estas características tener en consideración los múltiples diagnósticos diferenciales que podrían presentarse con lesiones vesiculares o papulares generalizadas. Además de destacar la utilidad de la histología en estos cuadros de difícil diagnóstico.



Figura 2. Paciente a los 8 meses de edad. Múltiples lesiones papulares generalizadas. Lesiones con hiper pigmentación post inflamatoria en zona abdominal.

En este caso la paciente ha mostrado nuevos brotes de lesiones papulares y vesiculares, predominando las lesiones hiperpigmentadas residuales (figura2), sin necesidad de nuevas biopsias y con exámenes de laboratorio e imágenes normales.

REFERENCIAS

1. Chu AC. Histiocytoses. *Dermatology*. 7th ed. Oxford: Blackwell; 2004: 52.1-14.
2. Favara BE, Feller AC, Pauli M et al: Contemporary classification of histiocytic disorders. The WHO Committee On Histiocytic/Reticulum Cell Proliferations. Reclassification Working Group of the Histiocyte Society. *Med Pediatr Oncol* 1997; 29: 157-66.
3. Winkelmann RK, Müller SA. Generalized eruptive histiocytoma: a benign papular histiocytic reticulosis. *Arch Dermatol* 1963; 88: 154-164.
4. Gianotti F, Caputo R. Histiocytic syndrome: a review. *J Am Acad Dermatol* 1985; 13: 383-404.
5. Zelger B, Sidoroff A, Orchard G, et al. Non-Langerhans cell histiocytoses: a new unifying concept. *Am J Dermatopathol* 1996; 18: 490-504
6. Caputo R, Ermacora E, Gelmetti C, et al. Generalized eruptive histiocytoma in children. *J Am Acad Dermatol* 1987; 17: 449-454.
7. Winkelmann RK, Kossard S, Fraga S. Eruptive histiocytoma of childhood. *Arch Dermatol* 1980; 116: 565-570.
8. Stabels GI, Mackie RM. Generalized eruptive histiocytoma. *Br J Dermatol* 1992; 126: 196-199.
9. Izaki S, Kitamura K, Arai E. Generalized eruptive histiocytoma: report of a pediatric case. *J Dermatol* 1993; 20: 105-108.
10. Jang KA, Lee HJ, Choi JH, et al. Generalized eruptive histiocytoma of childhood. *Br J Dermatol* 1999; 140: 174-176.
11. Repiso T, Roca-Mirallas M, Kanitakis J, et al. Generalized eruptive histiocytoma evolving into xanthoma disseminatum in a 4-year-old boy. *Br J Dermatol* 1995; 132: 978-982.
12. Weitzman S, Jaffe R. Uncommon histiocytic disorders: the non-Langerhans cell histiocytoses. *Pediatr Blood Cancer* 2005; 45: 256-64.
13. Larson MJ, Bandel C, Eichhorn PJ, Cruz PD Jr. Concurrent development of eruptive xanthogranulomas and hematologic malignancy: Two case reports. *J Am Acad Dermatol*. 2004; 50: 976-8.
14. Klemke CD, Dippel E, Geilen CC, et al. Atypical generalized eruptive histiocytosis associated with acute monocytic leukemia. *J Am Acad Dermatol*. 2003; 49: 233-6.

Correspondencia: Dra. Stefania Toso Díaz de la Vega.
stefaniatoso@gmail.com

Recibido: 12-04-15
Aceptado: 26-04-15

Histiocitosis de células de Langerhans

Langerhans cell histiocytosis

Karhyn Ríos-Serna¹, Maryanela Sucari-Jaén², Cecilia Vera-Cornejo³, César Pérez-Del Arca^{4,5}

RESUMEN

La histiocitosis es una enfermedad que se caracteriza por la proliferación y acumulación de células del sistema mononuclear fagocítico, infiltrando diversos órganos. Pueden ser localizada (piel y/o hueso) o generalizada. Estas entidades conforman un grupo heterogéneo, y se clasifican en histiocitosis de células de Langerhans (HCL) e histiocitosis de células no Langerhans. Las HCL tienen en común la proliferación de células dendríticas presentadoras de antígeno con características fenotípicas y ultraestructurales de células de Langerhans. Presenta variantes clínicas siendo la enfermedad de Letterer-Siwe la que se presenta casi exclusivamente en la infancia, de forma aguda y multisistémica. La etiopatogenia es desconocida; sin embargo se cree que se produce una alteración en la regulación del sistema inmunológico en estos pacientes. El pronóstico y el tratamiento dependen sobre todo de la edad del paciente y del número y disfunción de los órganos afectados. Se presenta el caso de un lactante varón de 9 meses con diagnóstico de HCL, tras sospecha clínica y confirmación histopatológica e inmunohistoquímica.

PALABRAS CLAVE: histiocitosis, histiocitosis de células de Langerhans, enfermedad de Letterer-Siwe.

Dermatol Peru 2015; 25 (3): 138-143

ABSTRACT

Histiocytosis is characterized by proliferation and accumulation of the mononuclear phagocyte system cells. It can be localized (bones and/or skin) or generalized. These entities form a heterogeneous group, and are classified in Langerhans cell histiocytosis (LCH) and non-Langerhans cell histiocytoses. The Langerhans cell histiocytoses have in common the proliferation of antigenpresenting dendritic cells with phenotypic and ultrastructural features of Langerhans cells. It presents clinical variants being Letterer-Siwe disease which occurs almost exclusively in childhood in an acute and multisystem form. The pathogenesis is unknown; however it is believed that an alteration in the regulation of the immune system occurs in these patients. Prognosis and treatment depend primarily on the patient's age and the number and dysfunction of the organs involved. Presents an infant male for 9 months with LCH diagnosis occurs after clinical suspicion immunohistochemistry and histopathological confirmation.

KEY WORDS: histiocytosis, Langerhans cell histiocytosis, LettererSiwe disease

INTRODUCCIÓN

Las histiocitosis se originan por la proliferación de células del sistema fagocítico mononuclear en diferentes tejidos. Lichtenstein introdujo en 1953 el término de «histiocitosis X» para agrupar tres entidades con características clínicas e histopatológicas semejantes que habían sido descritas con anterioridad: el granuloma eosinófilo, la enfermedad de Letterer-Siwe y la enfermedad de Hand-Schüller-Christian^{1,2,3}. Posteriormente este término fue abandonado, al ser identificadas las células implicadas, y se clasifican en histiocitosis de células de Langerhans (HCL, relacionado con las células dendríticas) e histiocitosis de células no Langerhans (relacionado con macrófagos y enfermedades malignas de los monocitos y células dendríticas).^{1,4,5}

Las HCL tienen en común la proliferación de células dendríticas presentadoras de antígeno con características fenotípicas y ultraestructurales de células de Langerhans y su infiltración en diferentes tejidos. En el momento actual, bajo este término se engloban cuatro formas de presentación clínica principales: la enfermedad de Letterer-Siwe, la enfermedad de Hand-Schüller-Christian, el granuloma eosinófilo y la enfermedad de Hashimoto-

1. Médico Residente de Dermatología de ILAP
2. Médico Residente de Dermatología del Hospital María Auxiliadora
3. Jefa del Servicio de Dermatología del Hospital María Auxiliadora
4. Médico Asistente del Servicio de Dermatología del Hospital María Auxiliadora
5. Profesor Asociado - Facultad de Medicina-UNMSM.

Pritzker; siendo la enfermedad de Letterer-Siwe la que se presenta casi exclusivamente en la infancia, de forma aguda y multisistémica.¹ La etiopatogenia es desconocida, aunque en la actualidad la mayor parte de los investigadores cree que se produce una alteración en la regulación del sistema inmunológico en estos pacientes. El pronóstico y el tratamiento dependen sobre todo de la edad del paciente y del número y disfunción de los órganos afectados.¹

CASO CLÍNICO

Paciente lactante varón de 9 meses de edad, natural de Lima. El cuadro clínico inicia con fiebre, tos, rinorrea y lesiones cutáneas 4 semanas antes de su hospitalización; posteriormente se agrega tumoración cervical, por lo cual recibió tratamiento con Azitromicina, antihistamínico y antipirético, sin presentar mejoría clínica. Las lesiones en piel persistieron aumentando en número. Como antecedentes prenatales, la madre presentó Infección del Tracto Urinario durante la gestación en 2 oportunidades, recibiendo tratamiento correspondiente.



Figura 1. A. Lesiones eritemato descamativas, costrosas y confluentes en cuero cabelludo. B. Lesiones eritemato-papulovesículo costrosas y confluentes en palmas.



Figura 2. A. Lesiones eritematopapulo vesiculosas, de 1-2mm, rosadas, en la parte superior y media de la espalda. B. Se aprecia la adenomegalia cervical derecha. C. Lesiones eritemato pápulo vesiculares rosadas a nivel de abdomen.

Al examen físico presentó lesiones eritemato pápulo descamativas, costrosas, confluentes, en cuero cabelludo y algunas en palmas de manos. (Figura 1). Lesiones eritemato papulosas y vesiculosas, de 1-2mm, de color rosado, diseminadas en zona superior y central de espalda, abdomen, axilas, ingle y región lumbar. (Figura 2). Además se observó lesiones purpúricas, petequiales, en plantas de pies.

Se observa exoftalmos leve y ptosis palpebral del ojo izquierdo. Además se palpó hepatomegalia y múltiples adenomegalias cervical, axilar e inguinal, de consistencia dura, de aprox. 4x5 cm. de diámetro, no móviles y dolorosos a la palpación. Los exámenes auxiliares mostraron anemia (Hb: 7.1, Hto: 23.2) hipocrómica con anisocitosis. VDRL y VIH antígeno/anticuerpo: No reactivo. Fosfatasa alcalina: 591 UI/L. GGTP: 463 U/L. Citomegalovirus Ig G: 71.05 (+ 6)

La radiografía de cráneo reveló lesiones osteolíticas, redondas, en número de 3 a nivel temporoparietal del cráneo (Figura 3). La ecografía cervical evidencia numerosas adenomegalias. La ecografía abdominal reveló Hepatomegalia con adenopatía hiliar, relacionado a proceso linfoproliferativo. (Figura 4)

Las TEM confirmaron la presencia de adenomegalias y lesiones osteolíticas (cervicales, torácicas, abdominales e inguinales), hepato-esplenomegalia. (Figura 5)



Figura 4. Ecografía abdominal. Se evidencia hepatomegalia y adenopatía hiliar hepática, relacionado con proceso linfoproliferativo.



Figura 3. Radiografía de cráneo. Lesiones osteolíticas redondas, en número de 3 en región temporoparietal.



Figura 5. TEM abdominal y pélvica. Se evidencia conglomerado ganglionar, hipodenso, por encima de hilios renales y cadenas iliacas. Cuerpos vertebrales y huesos de pelvis presentan múltiples lesiones osteolíticas.

En la biopsia de una de las lesiones eritematopapulosa de la espalda se observa una epidermis hiperplásica irregular con zona central de necrosis epidérmica cubierta con escama costra con hiperqueratosis y paraqueratosis focal (Fig. 6^a). A nivel de la dermis superficial se observa denso infiltrado celular inflamatorio constituido principalmente por células grandes con amplio citoplasma eosinofílico y núcleo basofílico con muesca dentada en su borde nuclear que le da el aspecto “reniforme” o “arriñonado”. Se aprecia acúmulo de eosinófilos dentro del infiltrado celular inflamatorio (Fig.6b).

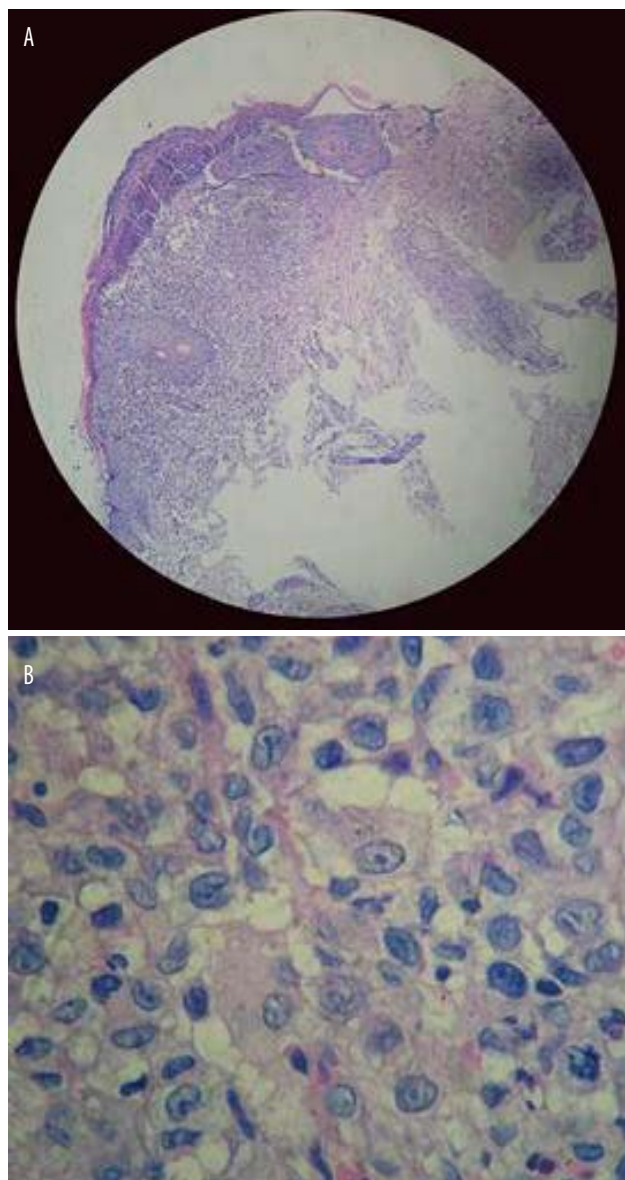


Figura 6. A. Biopsia Cutánea: H-E 10x. Se observa hiperplasia epidermal con erosión y escama costra focal, con hiperqueratosis y paraqueratosis. En la dermis superficial, proliferación de células mononucleares basofílicas. B. Biopsia Cutánea: H-E 100x. En la dermis se observa numerosas células con núcleo arriñonado y citoplasma amplio y eosinofílico. Además presencia de eosinófilos en regular número.

Los estudios de inmunohistoquímica fueron positivos para S-100, vimentina, Alfa quimotripsina y HLA-DR (Figura 7). Con estos hallazgos se hizo el diagnóstico de Histiocitosis de células de Langerhans.

DISCUSIÓN

La histiocitosis es una enfermedad que se caracteriza por la proliferación y acumulación de células del sistema mononuclear fagocítico infiltrando diversos órganos. Pueden ser localizada (piel y/o hueso) o generalizada. Estas entidades conforman un grupo heterogéneo, y se clasifican en histiocitosis de células de Langerhans (HCL) e histiocitosis de células no Langerhans. Las HCL tienen en común la proliferación de células dendríticas presentadoras de antígeno con características fenotípicas y ultraestructurales de células de Langerhans.^{1,2,4}

La incidencia de la HCL es desconocida, sobre todo en relación a la gran heterogeneidad clínica. En la población general se estima una incidencia en torno a 2-5 casos por millón de habitantes al año. Es más frecuente en el sexo masculino, sobre todo en la infancia.^{1,2,5}

Se han identificado como antecedentes epidemiológicos de interés las infecciones urinarias durante el embarazo y las infecciones perinatales; ambos antecedentes se presentaron en nuestro paciente; así mismo la exposición de los padres a diversos solventes, la historia familiar de tumores benignos y transfusiones sanguíneas posnatales han sido observadas, desconociéndose en el momento actual el significado de estos hallazgos.^{1,5}

La etiopatogenia de esta entidad no está bien aclarada. En la actualidad, la mayor parte de los investigadores cree que se produce una alteración en la regulación del sistema inmunológico en estos pacientes. La presencia de agregados de otras células inmunológicamente activas en las lesiones, la disminución en el número de los linfocitos T supresores CD8+ y el aumento en la síntesis de varias citosinas (IL-1) sugieren una respuesta fisiológica exagerada de las células de Langerhans a un antígeno no identificado o, por el contrario, una apropiada respuesta a señales anormales procedentes de otras células del sistema inmunológico.^{1,2,3,5}

No está claro si la HCL se debe a una transformación maligna; su probable origen neoplásico está fundamentado en trabajos que encontraron que la proliferación de las células de Langerhans patológicas era clonal, sumado al reciente hallazgo de la presencia de la mutación BRAFV600E en el 60% de las biopsias de HCL analizadas.²

La HCL puede afectar a uno o varios órganos y en una o varias localizaciones, lo cual es muy importante para el

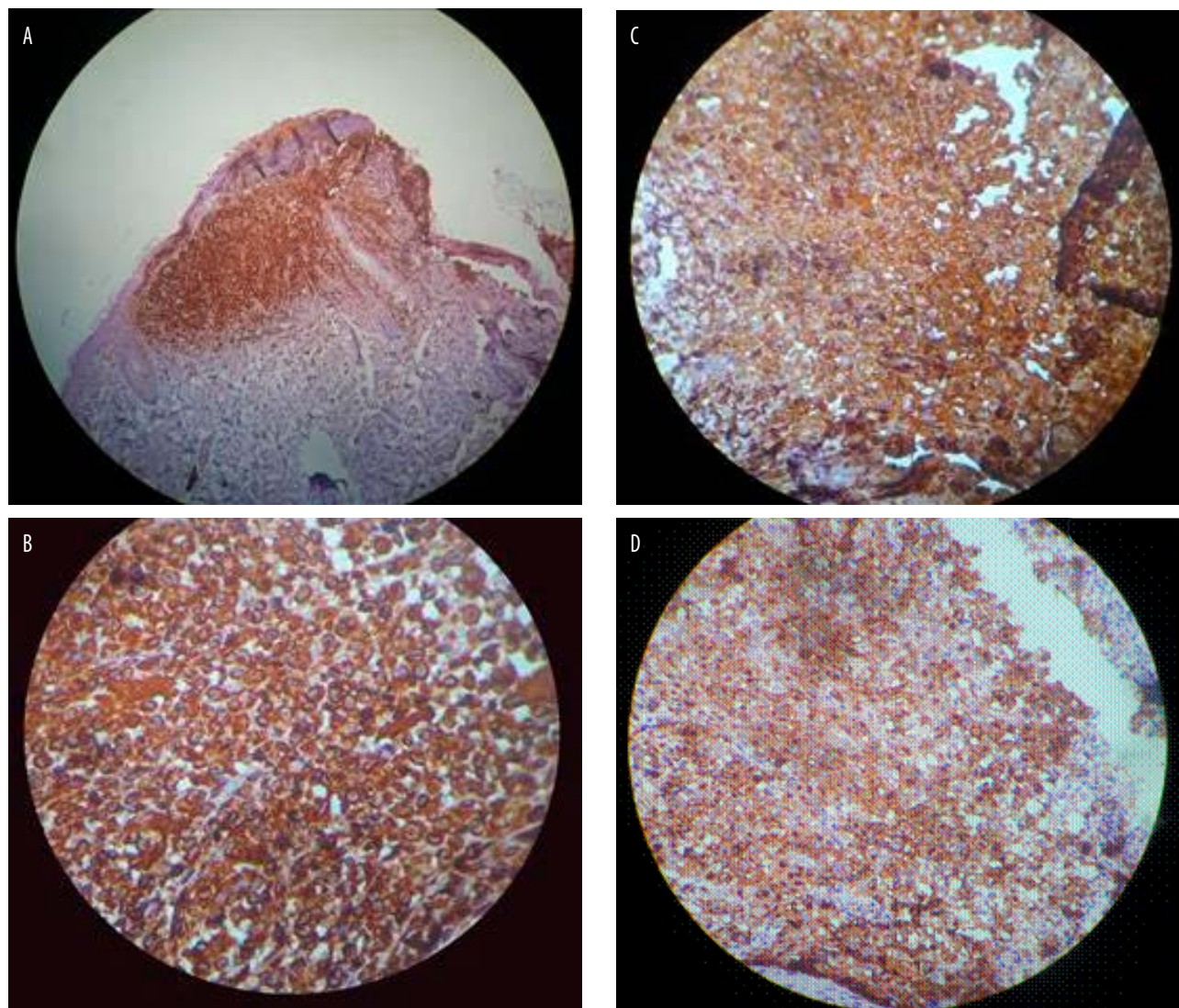


Figura 7. A. Inmunohistoquímica S-100 +++ . B. Inmunohistoquímica VIMENTINA +++ . C. Inmunohistoquímica Alfa quimotripsina +++ . D. Inmunohistoquímica HLA DR +++.

pronóstico y el tratamiento. Los órganos afectados con más frecuencia son los huesos, la piel, los ganglios linfáticos, el hígado, el bazo, la médula ósea y el SNC. Nuestro paciente presentó compromiso de 6 órganos.³

Existen diferentes variantes clínicas siendo la enfermedad de Letterer-Siwe y la de Hand-Schüller- Christian casi exclusivas de la infancia. La variante que correspondería a nuestro caso sería la enfermedad de Letterer-Siwe, que representa la forma aguda y multisistémica de la HCL.⁶ En la mayoría de los casos se manifiesta antes de los 2 años de edad, con un compromiso general que recuerda a una infección eruptiva viral, o a un proceso maligno linfoproliferativo. Las manifestaciones cutáneas son muy frecuentes y pueden ser el primer signo de la enfermedad en aproximadamente el 50 % de los casos. Aparecen

pápulas rosado-amarillentas descamativas, con tendencia a la formación de costras en su superficie, localizadas característicamente en áreas seboreicas en el tronco, cara y cuero cabelludo. La distribución «en camiseta» de las lesiones se ha descrito como patognomónica. En niños muy pequeños puede desarrollarse una erupción vesiculopustulosa.^{1,4,5}

Dentro de las afectaciones extracutáneas destaca el compromiso óseo, en más del 60 % de los casos. Las localizaciones habituales son el cráneo, las costillas y las vértebras y, en menor proporción, el húmero y el fémur.^{1,2,5} Se caracteriza por presentar lesiones osteolíticas, asintomáticas o dolorosas localmente. Generalmente son múltiples, y aparecen gradualmente. Si la localización es periorbitaria, puede aparecer exoftalmos y ptosis.^{3,4}

Se pueden encontrar linfadenopatías, sobre todo en localización cervical, generalmente asociadas a afectación multiorgánica. El hígado y el bazo son dos órganos de «riesgo», y su afectación se considera un signo de pronóstico desfavorable, particularmente cuando aparece ictericia, u otros signos de insuficiencia hepática que van desde colestasis moderada hasta severa infiltración por CL.^{1,3,5} La anemia y la trombocitopenia no son raras. Estas alteraciones se atribuyen a una disfunción de la médula ósea, pero su patogenia no es clara.³

El diagnóstico se plantea a partir de las manifestaciones clínicas y para confirmarlo es necesario realizar biopsias de las lesiones sospechosas y realizar tinciones específicas. En las lesiones típicas de HCL se halla un infiltrado denso de células de Langerhans (núcleo reniforme, indentado, característico, y citoplasma denso). Dicho infiltrado es epidermotropo en la piel o invasivo en otros órganos y sistemas. Con la inmunohistoquímica las CL tienen marcadores de membrana que reaccionan con la proteína S-100.^{3,4,5,6,7} y el anticuerpo monoclonal CD1a. Mediante mi-croscopía electrónica pueden observarse gránulos de Birbeck, útiles en el diagnóstico cuando la inmunohistoquímica resulta contradictoria.^{2,4}

Al igual que otras células presentadora de antígenos, las CL expresan antígenos de histocompatibilidad HLA clase II (HLA-Dr) en su superficie; así como para Vimentina y quimiotsipina.^{7,8,9}

Cuando la enfermedad afecta a un único sistema en general se asocia con buen pronóstico, mientras que en las formas multisistémicas puede ser fatal. El principal factor pronóstico lo constituye la disfunción de los órganos vitales involucrados, sobre todo el hígado, el pulmón y el sistema hematopoyético.^{1,2} También son relevantes: a. La edad del paciente en el momento del diagnóstico, niños menores de 2 años, con enfermedad diseminada, tienen una mortalidad de más del 50%. b. El número de órganos afectados. c. La

velocidad de extensión de las lesiones. d. La rapidez de respuesta al tratamiento.^{1,3}

El tratamiento depende de la edad del paciente y del número y disfunción de los órganos afectados. En los pacientes con enfermedad multisistémica y/o afectación de órganos vitales, un ciclo corto con un solo agente no suele ser suficiente. La mayoría de los estudios emplea en estas circunstancias glucocorticoides asociados a vinblastina por un periodo de entre 6 y 12 meses. Si no responden pueden introducirse regímenes de poliquimioterapia con etopóxido, vincristina, ciclofosfamida, clorambucilo y/o doxorubicina.^{2,4,5,10}

En nuestro caso el paciente fue remitido al Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas para tratamiento específico con poliquimioterapia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Valdivielso M. y Bueno C. Histiocitosis de células de Langerhans. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96(5):275-84
2. Casanovas A, Elena G, Rosso D. Histiocitosis de células de Langerhans. *HEMATOLOGÍA*. 2014; 18 (1): 60-66
3. Svarch E. y et.al. Las Histiocitosis. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter*. 2001; 17(3):151-63
4. Ferrando J. y Cruz O. Histiocitosis. [Documento en Internet]. Asociación española de pediatría. 2006 [Fecha de acceso: Febrero 2014] disponible en : <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/histiocitosis.pdf>
5. Bárcenas VV. y Murcia J. Histiocitosis. *Precop SCP*.2010; 11(4):36-48
6. Arrecillas M. y et.al. Histiocitosis de células de Langerhans con enfermedad de Rosai- Dorfman. Informe de un caso de autopsia. *Patología Revista latinoamericana*.2011; 49(1):S26-S30
7. Martín I. y García T. Ed Díaz de Santos. Atlas de Inmunohistoquímica. Caracterización de células, órganos y tejidos normales. España. 2012
8. Sedano E. y et.al. Demostración Inmunohistoquímica de Células de Langerhans en Córnea Humana. 1999.; 58(3)
9. Torres A. y Cárdenas M. Histiocitosis de células de Langerhans en el ganglio linfático. Características histopatológicas. *Rev Cubana Pediatr* 2003;75(3)
10. Bansald. y et.al. Langerhans' Cell Histiocytosis: Experience from a Single Center. *INDIAN PEDIATRICS*.2008; 45

Correspondencia: Dra. Karhyn Ríos Serna
karin_84@hotmail.com

Recibido: 26-02-15
Aceptado: 18-04-15

Tratamiento de lesiones mucocutáneas asociadas a pacientes con epidermólisis bullosa con una crema a base de petrolatum y aceite de hígado de bacalao: reporte de tres casos de las ciudades de Lima e Iquitos

Treatment of mucocutaneous lesions associated with patients with epidermolysis bullosa with a cream based on petrolatum and cod liver oil: report of three cases from the cities of Lima and Iquitos

Carlos Prialé-Zevallos¹, Sergio Santillana-Lozano², Luciana Scerpella-Crespo³, Ramiro Prialé-Miranda⁴, Oscar De la Peña-Brush⁵

RESUMEN

INTRODUCCIÓN. La epidermólisis bullosa (EB) o ampollosa es una enfermedad perteneciente al grupo de las llamadas huérfanas, de la cual no se tiene un registro completo en Perú. Es una enfermedad genética caracterizada por alteraciones en las proteínas de la piel. Hasta el momento no existe un tratamiento curativo. El enfoque terapéutico es paliativo y de control. **OBJETIVO.** Evaluar los resultados del tratamiento paliativo de la EB con una crema a base de petrolatum y aceite de hígado de bacalao en tres pacientes. **PROCEDIMIENTOS.** Se presentan los casos de tres pacientes con diagnóstico de EB, a los que se les aplicó una crema a base de petrolatum y aceite de hígado de bacalao, cada 12 horas, durante 4 semanas. Se realizó seguimiento durante un mes, mediante un cuadro de evaluación de lesiones dérmicas para su registro y la toma de fotografías una vez por semana. **RESULTADOS.** Se logró mejoría clínica en los tres casos de EB, dos de ellos con diagnóstico clínico de EBD recesiva y uno con diagnóstico de EBS, con disminución de las lesiones dérmicas. **CONCLUSIÓN.** El uso de la crema a base de petrolatum y aceite de hígado de bacalao es efectiva en controlar las lesiones dérmicas de la epidermólisis bullosa. Se recomienda su uso en el tratamiento paliativo de dicha enfermedad. **Palabras clave:** Epidermolysis bullosa, petrolatum, aceite de hígado de bacalao

Dermatol Peru 2015; 25 (3): 144-153

ABSTRACT

INTRODUCTION. Epidermolysis bullosa is an orphan disease which has no formal records in our country. It is a genetic disorder that affects the skin proteins. The treatment of this pathology is just palliative, as no cure has been discovered. **OBJECTIVE.** To assess the results of palliative treatment using a topical agent (cream) made of petrolatum and cod fish oil in 3 patients with the diagnosis of epidermolysis bullosa. **METHODS.** We present three patients diagnosed with EB, which was applied a cream and petrolatum base cod liver oil every 12 hours for 4 weeks. They were followed for a month, using a scorecard of skin lesions for registration and taking pictures once a week. **RESULTS.** Clinical improvement was achieved in the three cases of EB, two of them with clinical diagnosis of recessive DEB and one diagnosis of SEB, with reduction of skin lesions. **CONCLUSION.** The use of the topical agent made of petrolatum and cod fish oil was effective to treat the skin lesions in epidermolysis bullosa. We recommend its use in the palliative treatment of the disease.

KEY WORDS: Epidermolysis bullosa, petrolatum, cod fish oil

Clinica Anglo Americana. Lima, Perú

1. Médico pediatra. Jefe del servicio de Pediatría.
2. Médico cirujano. Asistente de Cirugía.
3. Médico residente de Segundo Año de Pediatría.
4. Médico residente de Primer Año de Pediatría.
5. Médico cirujano. Asistente de Cirugía Torácica y Cardiovascular.

INTRODUCCIÓN

La epidermólisis bullosa (EB) o ampollosa pertenece a un grupo de patologías raras llamadas 'enfermedades huérfanas', de las cuales se tiene información escasa, sobre todo acerca de su tratamiento. Esta enfermedad se asocia con alteraciones genéticas en las proteínas encargadas de la conformación y anclaje de la piel. Estas alteraciones dan como resultado la formación de ampollas y erosiones dérmicas y, en ciertos casos, lesiones en el revestimiento epitelial de algunos órganos, en respuesta a un traumatismo leve.^{1,2}

En la actualidad, en Perú no existe un registro adecuado de pacientes con EB y no hay información adecuada sobre su tratamiento ni sobre el uso de petrolatum y aceite de hígado de bacalao en el tratamiento de esta enfermedad.

Marco teórico

Según el Tercer Consenso de Diagnóstico y Clasificación de EB,¹ realizado en Viena, en 2007, y publicado en 2008, la EB se clasifica, según el sitio de separación y formación de las ampollas en la piel, sea superficial a la membrana basal epidérmica, dentro de ella o por debajo de la misma, en los

cuatro tipos siguientes: EB simple (EBS; 92% de casos; la separación es intraepidérmica o epidermolítica), EB de la unión (EBU; 1% de casos; la separación es intralaminar, a nivel de la lámina lúcida, es lucidolítica); EB distrófica (EBD; 5% de casos; la separación es por debajo de la lámina basal, es dermolítica); síndrome de Kindler (EB mixta).

Este consenso ha incluido nuevas variantes, incluidas el síndrome de Kindler, el síndrome laringoonocutáneo (LOC), la EBS letal acantolítica, la EBS circinada migratoria y la deficiencia de placofilina; ha eliminado el término EB hemidesmosomal, y ha cambiado el nombre de algunos subtipos identificados por su epónimo a uno clínicamente descriptivo.

La EBS es la forma más común de presentación de la EB, constituye de 75% a 85% de todos los casos en países occidentales. En la mayoría de los casos, la EBS es causada por una mutación en los genes que codifican la queratina, que resulta en una alteración de la zona de anclaje a nivel de la capa basal de queratinocitos.³ Esta forma de EB está caracterizada por la aparición de ampollas ocasionadas por fricción o trauma, y presenta las tres variantes principales siguientes, todas de transmisión autosómica dominante: localizada (antes denominada EBS Weber-Cockayne), generalizada intermedia (antes denominada EBS Koebner) y generalizada grave (EBS Dowling-Meara). La presentación clínica es muy variable, según la mutación específica. Se manifiesta como ampollas en las palmas y las plantas, daño en la mucosa oral, alteraciones de las uñas, hiperhidrosis palmoplantar, lesiones herpetiformes y, hasta, lesiones cicatriciales extensas.⁴

La EB distrófica se caracteriza porque las ampollas en la piel curan con tejido de cicatrización aumentado. Este tipo de EB es causado por mutaciones en el gen COL7A1, que codifica la cadena alfa-1 de colágeno tipo VII, el cual constituye el principal anclaje localizado por debajo de la lamina densa de la zona basal epidermal.^{5,6}

En el Tercer Consenso de EB, se identifican dos subtipos de EB distrófica (EBD), la autosómica y la recesiva,⁷ que determinan la presentación clínica y la gravedad de cada subtipo. La EBD dominante se presenta mediante la aparición de ampollas en las superficies óseas, pero respeta las mucosas y los dientes; hay lesiones cicatriciales y afecta las uñas de manera significativa. La EBD recesiva es la más grave, se caracteriza por la aparición de ampollas que se generan espontáneamente o a raíz de un trauma casi imperceptible y grandes áreas sin piel debido a agenesia dérmica, las cuales curan con gran cicatrización y milia.⁸ Además, se presenta deformación de las manos y los pies, en la que se producen sinequias interdigitales dando como resultado final una pseudosindactilia llamada 'deformación en capullo',⁹

y se presenta daño extenso en las mucosas oral, esofágica, traqueal, anal y ocular, lo que provoca estrechez del tracto digestivo y la incapacidad de una alimentación adecuada. El subtipo EBD recesiva representa el mayor riesgo de aparición de cáncer de células escamosas y es la primera causa de muerte en este grupo.¹⁰

El tratamiento de la EB es paliativo y se concentra en controlar lesiones cutáneas y viscerales. No se ha descrito aún una cura, aunque actualmente se intenta desarrollar una terapia genética celular que se encuentra en fase experimental.¹¹

Dentro del tratamiento paliativo de las lesiones cutáneas de la EB, se ha descrito el uso de gasas con *petrolatum*, con la obtención de buenos resultados.¹² En la búsqueda bibliográfica, no se ha encontrado ninguna referencia a este tratamiento en Perú. Tampoco se ha descrito el uso de *petrolatum* en combinación con aceite de hígado de bacalao para el tratamiento de las lesiones de la EB.

Justificación

En la investigación sobre la EB en Perú, se ha encontrado que existe un subregistro, que no solo incluye a las provincias, sino también a la capital. Además, los pacientes que padecen esta enfermedad y están registrados en las diferentes instituciones de salud del país no reciben el tratamiento adecuado, ya que al ser una enfermedad huérfana, no se cuenta con los recursos necesarios para abastecer las necesidades de la enfermedad, que necesita de un grupo de profesionales de salud que abarque diferentes especialidades y se dediquen casi exclusivamente a ellos.

El tratamiento paliativo con *petrolatum* y aceite de hígado de bacalao podría ser una opción efectiva para aliviar las molestias asociadas a las lesiones dérmicas que se presentan en la EB.

Objetivos

El objetivo del presente estudio es evaluar los resultados del uso de una crema a base de *petrolatum* y aceite de hígado de bacalao para el tratamiento de las lesiones mucocutáneas asociadas a la EB.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se incluyó pacientes con diagnóstico de EB, a los que se trató con crema a base de *petrolatum* y aceite de hígado de bacalao. El seguimiento se documentó con material fotográfico de las lesiones una vez por semana durante un mes.

Todos recibieron tratamiento con una crema a base de *petrolatum* y aceite de hígado de bacalao (Curefini), la

cual se aplicó sobre las lesiones, que fueron cubiertas con vendaje de gasa. Este procedimiento se realizó cada 12 horas, durante cuatro semanas. Durante el tratamiento se tomaron fotografías una vez a la semana, y se evaluaron las lesiones mediante un cuadro de evaluación de lesiones dérmicas, para su registro. Las imágenes fueron obtenidas por los médicos tratantes, previa firma del consentimiento informado por los padres o apoderados de los pacientes.

Los parámetros para evaluar la evolución clínica de las lesiones fueron aspecto, extensión en centímetros, profundidad de la lesión según la capa de la piel (epidermis, dermis, hipodermis), cantidad y calidad del exudado, olor en la heridas, presencia de tejido de granulación y características de la piel circundante (normal, eritematosa o descamada).

El estudio fue aprobado por el Comité Institucional de Ética en Investigación de la Clínica Anglo Americana, debidamente acreditado por el Instituto Nacional de Salud.

RESULTADOS

Se eligieron tres participantes, dos de ellos con diagnóstico clínico de EBD recesiva y uno con diagnóstico de EBS.

Caso 1

Paciente varón de 14 años, natural de Iquitos, Perú, con diagnóstico clínico de EBD recesiva desde el nacimiento. Tenía lesiones mucocutáneas generalizadas, de mayor intensidad en el abdomen, la espalda, el miembro superior izquierdo y el miembro inferior derecho. Además,



Figura 1. Caso 1: evaluaciones al inicio del tratamiento (basal), en la semana 1 (S1), en la semana 2 (S2), en la semana 3 (S3) y en la semana 4 (S4).

Tabla 1. Cuadro de evaluación de heridas en el paciente del caso I

Evaluación	Tórax y abdomen anterior	Región dorsal	Miembros superiores	Miembros inferiores
▲ Basal				
– Aspecto	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado
– Extensión	> 5 cm	> 5 cm	> 5 cm	4-5 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Moderado	Moderado	Moderado	Moderado
– Exudado (calidad)	Seroso	Seroso	Seroso	Seroso
– Olor	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Tejido de granulación	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Piel circundante	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa
▲ Semana 1				
– Aspecto	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado
– Extensión	> 5 cm	4-5 cm	> 5 cm	4-5 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Moderado	Escaso
– Exudado (calidad)	Ausente	Ausente	Seroso	Seroso
– Olor	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Tejido de granulación	Presente	Presente	Presente	Presente
– Piel circundante	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa
▲ Semana 2				
– Aspecto	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa
– Extensión	> 5 cm	4-5 cm	> 5 cm	4-5 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Moderado	Escaso
– Exudado (calidad)	Ausente	Ausente	Seroso	Seroso
– Olor	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Tejido de granulación	Presente	Presente	Presente	Presente
– Piel circundante	Descamada	Descamada	Eritematosa	Eritematosa
▲ Semana 3				
– Aspecto	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa
– Extensión	2-3 cm	2-3 cm	> 5 cm	2-3 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Escaso	Ausente
– Exudado (calidad)	Ausente	Ausente	Seroso	Seroso
– Olor	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Tejido de granulación			Presente	Presente
– Piel circundante	Sana	Sana	Descamada	Descamada
▲ Semana 4				
– Aspecto	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa
– Extensión	2-3 cm	2-3 cm	> 5 cm	2-3 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Exudado (calidad)	Ausente	Ausente	Ausente	Seroso
– Olor	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Tejido de granulación				
– Piel circundante	Sana	Sana	Descamada	Descamada

presentaba prurito intenso, que no le permitía conciliar el sueño, y dolor excesivo durante las curaciones, ya que las gasas se adherían fuertemente a las lesiones, muchas veces agravándolas.

Las regiones anteriores del tórax y del abdomen presentaron áreas extensas de lesiones mucocutáneas que no atravesaron la dermis, pruriginosas, de moderada intensidad, con secreción serosa no mal oliente, y con ausencia de tejido de granulación. Figura 1A basal.

En la espalda se encontró lesiones de gran extensión, con secreción serosa en moderada cantidad, no mal oliente, con casi nulo tejido de granulación, y rodeado de una piel eritematosa. Figura 1B basal.

El miembro superior izquierdo presentó lesiones más extensas que otras zonas del cuerpo, con una gran extensión de las lesiones, abundante secreción serosa no mal oliente, con piel circundante esfacelada y descamada.

El miembro inferior derecho presentaba lesiones menos extensas, con secreción serosa moderada no mal oliente, sobre todo en la rodilla, con algunas áreas eritematosas y otras descamativas. Figura 1C basal.

Caso 2

Paciente varón de 17 años, que residía en Lima, con diagnóstico clínico de EBD recesiva desde el nacimiento. El paciente tenía lesiones mucocutáneas en casi todo el



Figura 2. Caso 2: evaluaciones al inicio del tratamiento (basal), en la semana 1 (S1), en la semana 2 (S2), en la semana 3(S3) y en la semana 4 (S4).

Tabla 2. Cuadro de evaluación de heridas en el paciente del Caso 2

Evaluación	Tórax y abdomen anterior	Región dorsal	Miembros superiores	Miembros inferiores
▲ Basal				
– Aspecto	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado
– Extensión	4-5 cm	> 5 cm	4-5 cm	3-4 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Escaso	Escaso	Escaso	Escaso
– Exudado (calidad)	Seroso	Seroso	Seroso	Seroso
– Olor	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Tejido de granulación	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Piel circundante	Descamada	Descamada	Descamada	Descamada
▲ Semana 1				
– Aspecto	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado
– Extensión	4-5 cm	4-5 cm	> 5 cm	4-5 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Escaso	Escaso	Escaso	Escaso
– Exudado (calidad)	Seroso	Seroso	Seroso	Seroso
– Olor	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Tejido de granulación	Ausente	Presente	Presente	Ausente
– Piel circundante	Descamada	Descamada	Descamada	Descamada
▲ Semana 2				
– Aspecto	Esfacelado	Esfacelado	Eritematoso	Esfacelado
– Extensión	2-3 cm	4-5 cm	2-3 cm	2-3 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
– Exudado (calidad)	***	***	***	***
– Olor	***	***	***	***
– Tejido de granulación	Presente	Presente	Ausente	Presente
– Piel circundante	Descamada	Descamada	Eritematosa	Eritematosa
▲ Semana 3				
– Aspecto	Eritematoso	Eritematoso	***	Eritematoso
– Extensión	2-3 cm	2-3 cm	***	2-3 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	***	Dermis
– Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	***	Ausente
– Exudado (calidad)	***	***	***	***
– Olor	***	***	***	***
– Tejido de granulación	Presente	Presente	***	Ausente
– Piel circundante	Descamada	Descamada	***	Eritematosa
▲ Semana 4				
– Aspecto	Esfacelado	Esfacelado	Esfacelado	Eritematoso
– Extensión	2-3 cm	2-3 cm	> 5 cm	2-3 cm
– Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
– Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Escaso	Ausente
– Exudado (calidad)	***	***	Seroso	***
– Olor	***	***	Ausente	***
– Tejido de granulación	Presente	Presente	Presente	Ausente
– Piel circundante	Descamada	Descamada	Descamada	Eritematosa

cuerpo, con mayor intensidad en los miembros superiores y las rodillas y menor intensidad en el tórax anterior, el abdomen y la cara.

En las regiones anteriores del tórax y del abdomen habían lesiones menos extensas, concentradas en el hemiabdomen derecho, y la región superior del tórax, con extensión hacia los hombros.

Las lesiones en la región abdominal tenían un aspecto descamativo, con algunas zonas esfaceladas, mientras que las lesiones en la región torácica fueron principalmente esfaceladas, con escasa secreción serosa no mal oliente. Figura 2B basal.

En la región dorsal se encontró una lesión de gran extensión a nivel inferior de aspecto esfacelado, con secreción escasa no mal oliente, y sin tejido de granulación, mientras que en la parte superior se evidenció una lesión eritematosa con un área descamativa, con escasa secreción y sin tejido de granulación. Figuras 2A y 2C basales.

En los miembros superiores se encontró lesiones muy extensas de tejido esfacelado con secreción escasa no mal oliente, con zonas descamadas alrededor. Al término de la primera semana de tratamiento, se evidenció la aparición de tejido de granulación en ciertas áreas de tejido esfacelado, así como la reducción de tejido afectado.

Los miembros inferiores tuvieron una mayor afectación en las rodillas, las cuales presentaron tejido esfacelado en extensión moderada, con escasa secreción serosa no mal oliente, y tejido descamado alrededor.

Caso 3

Paciente varón de siete años, procedente de Lima, con diagnóstico clínico de EBS desde el nacimiento. Tenía lesiones generalizadas a predominio cutáneo, de mayor intensidad en el tronco, las extremidades y las plantas de los pies, con presencia de lesiones tipo flictenas, sobre todo en las flexuras y las zonas de fricción. En el paciente no se encontró lesiones de tipo deformante por cicatrización.

El paciente tenía en la región anterior del tórax y del abdomen lesiones cutáneas de aspecto eritematoso, sin secreción, con ausencia de tejido de granulación y piel circundante descamativa. Figura 3A basal.

En la región dorsal se encontró lesiones superficiales escasas de tamaño aproximado 5 cm, sin secreción y con nulo tejido de granulación, y, además, una lesión hipopigmentada extensa en la región central. Figura 3C basal.

Respecto a las extremidades, el paciente presentó lesiones extensas, con piel circundante eritematosa y esfacelada, sin

exudado. Además, se evidenció presencia de algunas flictenas a predominio de las zonas de fricción y articulaciones (codo y región posterior de la rodilla). El paciente tenía en la planta de los pies lesiones extensas, con flictenas antiguas y nuevas, con secreción serosa en regular cantidad y sin tejido de granulación, con hiperqueratosis plantar y descamación gruesa, que le dificultaban la deambulación. Figura 3B basal.

Resultados del tratamiento

Los resultados obtenidos con el tratamiento tópico aplicado (*petrolatum* y aceite de hígado de bacalao; Curefini[®]) en las lesiones cutáneas de los tres pacientes con EB participantes del estudio se presentan en las Tablas 1-3 y Figuras 1-3.

Luego de las cuatro semanas de tratamiento con *petrolatum* y aceite de hígado de bacalao, se logró mejoría de las lesiones en los tres pacientes. Se apreció que las áreas no expuestas a fricción y a movimiento, como el tórax, el abdomen y la región dorsal, fueron las de mejor respuesta al tratamiento. La buena respuesta clínica al tratamiento se empezó a observar desde la primera semana de tratamiento y fue significativa a partir de la segunda. En las extremidades, la mejoría fue más lenta en el Caso 1. Se evidenció un empeoramiento de las lesiones de los miembros superiores en el Caso 2 y la aparición de nuevas lesiones en los miembros superiores en el caso 3. El paciente del caso 2 no permitió la evaluación de los miembros superiores en la tercera semana, debido al intenso dolor que para él suponía el retiro de las gasas en ese momento.

Durante el desarrollo del estudio no se registraron complicaciones, incluidas infecciones, relacionadas con el tratamiento.

DISCUSIÓN

El *petrolatum* o vaselina es una sustancia mineral semisólida obtenida por destilación del petróleo o por síntesis. Químicamente, es una mezcla de parafinas de cadena lineal ramificada y de tipo cíclico. No posee color ni olor. Es útil en aplicaciones farmacéuticas y cosméticas, debido a su efecto lubricante, protector de la piel y emoliente. Se utiliza como excipiente para pomadas de uso dermatológico.

El aceite de hígado de bacalao (*oleum morrhuae*) es obtenido del hígado de bacalao. Es conocido su empleo como un suplemento dietario, debido a que es una de las fuentes más eficaces de ácidos grasos omega 3 y de vitaminas A y D. Asimismo, son reconocidos los numerosos beneficios para la piel que aporta la vitamina A. En este estudio se emplea una asociación galénica de *petrolatum* y ácido de hígado de bacalao en crema para el manejo de pacientes con el diagnóstico de EB.



Figura 3. Caso 3: evaluaciones al inicio del tratamiento (basal), en la semana 1 (S1), en la semana 2 (S2), en la semana 3 (S3) y en la semana 4 (S4).

Dos de los pacientes presentaron la forma clínica distrófica recesiva, lo que implica mayor gravedad y extensión de las lesiones que el paciente con la forma simple.

La respuesta al tratamiento fue favorable en todos los casos, sobre todo en aquellas zonas libres de fricción como el tórax, abdomen y la región dorsal. La mejora se empezó a evidenciar desde la primera semana de tratamiento, pero fue significativa luego de la segunda.

Sin embargo, en las extremidades superiores e inferiores se evidenció una menor respuesta al tratamiento o recidiva de las lesiones, debido probablemente a microtraumatismos por los movimientos y la actividad física, que supone fricción, movilización y flexión de dichas áreas del cuerpo.

No se encontraron complicaciones tóxicas en las lesiones evaluadas que puedan ser atribuidas al tratamiento.

El estudio plantea la posibilidad de controlar las lesiones cutáneas de EB con *petrolatum* y aceite de hígado de bacalao (Curifene®). El estudio logró resultados clínicos exitosos y contribuye a mejorar la calidad de vida de los pacientes. La otra opción al tratamiento que supone el uso de gasas con vaselina puede producir empeoramiento de las lesiones y es más costoso para los pacientes.

El presente trabajo es una serie de tres casos y, al no contar con una casuística extensa por la baja incidencia de esta enfermedad, la EB, no es posible realizar un análisis estadístico más riguroso. Además, el seguimiento al tratamiento se realizó por un mes. Nuevos ensayos clínicos con mayor número de casos y tiempo de seguimiento son necesarios para establecer la significancia estadística del tratamiento.

Tabla 3. Cuadro de evaluación de heridas Paciente 3

Evaluación	Tórax y abdomen anterior	Región dorsal	Miembros superiores	Miembros inferiores
▲ Basal				
- Aspecto	Eritematoso	Eritematoso	Eritematoso	Eritematoso
- Extensión	3-4 cm	2-3 cm	2-3 cm	2-3 cm
- Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
- Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
- Exudado (calidad)	***	***	***	***
- Olor	***	***	***	***
- Tejido de granulación	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
- Piel circundante	Descamativa	Descamativa	Eritematosa	Sana
▲ Semana 1				
- Aspecto	Eritematoso	Eritematoso	Eritematoso	Ampolloso
- Extensión	3-4 cm	3-4 cm	2-3 cm	2-3 cm
- Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
- Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
- Exudado (calidad)	***	***	***	***
- Olor	***	***	***	***
- Tejido de granulación	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
- Piel circundante	Descamada	Eritematosa	Eritematosa	Sana
▲ Semana 2				
- Aspecto	Eritematoso	Eritematoso	Eritematoso	Eritematoso
- Extensión	2-3 cm	3-4 cm	2-3 cm	2-3 cm
- Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
- Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
- Exudado (calidad)	***	***	***	***
- Olor	***	***	***	***
- Tejido de granulación	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
- Piel circundante	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa	Eritematosa
▲ Semana 3				
- Aspecto	Eritematoso	Eritematoso	Ampolloso	Eritematoso
- Extensión	2-3 cm	2-3 cm	> 5 cm	2-3 cm
- Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
- Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Escaso	Ausente
- Exudado (calidad)	***	***	Seroso	***
- Olor	***	***	Ausente	***
- Tejido de granulación	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
- Piel circundante	Eritematosa	Eritematosa	Descamativa	Eritematosa
▲ Semana 4				
- Aspecto	Eritematoso	Eritematoso	Eritematoso	Eritematoso
- Extensión	0-1 cm	2-3 cm	3-4 cm	2-3 cm
- Profundidad	Dermis	Dermis	Dermis	Dermis
- Exudado (cantidad)	Ausente	Ausente	Escaso	Ausente
- Exudado (calidad)	***	***	Seroso	***
- Olor	***	***	Ausente	***
- Tejido de granulación	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
- Piel circundante	Eritematosa	Eritematosa	Descamativa	Descamada

Existen otras variables cuya intervención debe ser estudiada, que podrían haber contribuido a la menor respuesta clínica en áreas de fricción (extremidades). Entre ellas, el clima, ya que uno de los pacientes vivía en una región tropical o el inicio del año escolar, que implica mayor desenvolvimiento físico. La ausencia de estas variables podría haber significado un éxito aun mayor del obtenido.

CONCLUSIONES

Luego de la experiencia obtenida en este reporte de casos se puede concluir que el uso de una crema a base de *petrolatum* y aceite de hígado de bacalao proporciona una mejoría en la evolución de las heridas ocasionadas por edermólisis bullosa (EB) o ampollosa en sus presentaciones EB simple, la forma más común de presentación de la EB, y EB distrófica recesiva. Esta mejoría se evidenció en la rápida evolución de las lesiones, el mejoramiento de los síntomas asociados y la facilidad en el momento del cambio de apósitos de gasa, sobre todo en lesiones no expuestas al movimiento y la fricción como las del torso. En el caso de las extremidades, la mejoría clínica fue menor.

La crema a base de *petrolatum* y aceite de hígado de bacalao ha demostrado ser una herramienta importante en el mejoramiento de la calidad de vida de los pacientes con EB. Sería de gran importancia la realización de estudios con mayor número de pacientes, con el apoyo de instituciones de salud del estado, y, de esta manera, confirmar los resultados obtenidos, para tener una alternativa de primera elección y, así, ayudar a los pacientes que sufren de la EB, enfermedad que no tiene cura, pero que puede ser controlada.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fine JD, Eady RA, Bauer EA, et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *J Am Acad Dermatol.* 2008;58:931.
2. Bruckner-Tuderman L, McGrath JA, Robinson EC, Uitto J. Progress in Epidermolysis bullosa research: summary of DEBRA International Research Conference 2012. *J Invest Dermatol.* 2013;133:2121.
3. Abu Sa'd J, Indelman M, Pfendner E, et al. Molecular epidemiology of hereditary epidermolysis bullosa in a Middle Eastern population. *J Invest Dermatol.* 2006;126:777.
4. Sprecher E. Epidermolysis bullosa simplex. *Dermatol Clin.* 2010;28:23.
5. Bruckner-Tuderman L. Dystrophic epidermolysis bullosa: pathogenesis and clinical features. *Dermatol Clin.* 2010;28:107.
6. Dang N, Murrell DF. Mutation analysis and characterization of COL7A1 mutations in dystrophic epidermolysis bullosa. *Exp Dermatol.* 2008;17:553.
7. Fine JD, Bruckner-Tuderman L, Eady RA, et al. Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. *J Am Acad Dermatol.* 2014;70:1103.
8. Christiano AM, Anhalt G, Gibbons S, et al. Premature termination codons in the type VII collagen gene (COL7A1) underlie severe, mutilating recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Genomics.* 1994;21:160.
9. Fine JD. Musculoskeletal deformities. In: Life with epidermolysis bullosa (EB): Etiology, diagnosis, multidisciplinary care and therapy. Fine JD, Hintner H (Eds). New York: SpringerWien; 2008.
10. Fine JD, Johnson LB, Weiner M, et al. Epidermolysis bullosa and the risk of life-threatening cancers: the National EB Registry experience, 1986-2006. *J Am Acad Dermatol.* 2009;60:203.
11. Marauer EM, Keller V, Pellegrini G, De Luca M, Bauer JW. Advances in gene/cell therapy in epidermolysis bullosa. *Keio J Med.* 2015;64(2):21-5.
12. Blanchet-Bardoh C, Bohbot S. Using Urgotul dressing for the management of epidermolysis bullosa. *J Wound Care.* 2005;14(10):490-1, 494-6.

Correspondencia: Dr. Carlos Prialé-Zevallos.
stefaniatoso@gmail.com

Recibido: 30-08-15
Aceptado: 16-09-15

Hiperplasia Angiolinfoide con Eosinofilia

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia

Natalia Silva¹, Elsa Gordillo², María del Carmen Castro³, César Chian-García⁴, Aldo Ayaipoma⁵

RESUMEN

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (HALE) es una proliferación vascular benigna poco frecuente que afecta mayormente a mujeres en edad media, y es caracterizada por la aparición de pápulas y nódulos en la piel del rostro y del cuero cabelludo. Histológicamente, se observa un doble componente vascular e inflamatorio.

Se presenta el caso de una mujer de 38 años con lesiones pápulo eritematosas múltiples pruriginosas y sangrantes localizadas en cuero cabelludo y en zona preauricular izquierda que respondió de forma satisfactoria a tratamiento combinado con infiltración intralesional de corticoides y extracción quirúrgica.

PALABRAS CLAVE: Hiperplasia angiolinfoide, tratamiento.

Dermatol Peru 2015; 25 (3): 154-156

ABSTRACT

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE) is a rare benign vascular proliferation which affects middle aged female patients and characterized by the appearance of papules and nodules located on the skin face and scalp. Histopathologically, it consists of two components, namely vascular proliferation and inflammatory infiltrate.

We report a case of a 38 year old woman with papular erythematous multiple lesions, causing pruritus and bleed easily, localized on scalp and left preauricular ear which responded satisfactorily to intralesional corticosteroid and surgical excision.

KEY WORDS: *Angiolymphoid Hyperplasia, treatment.*

INTRODUCCIÓN

HALE también conocida como hemangioma epiteloide es una patología benigna poco frecuente, caracterizada por lesiones pápulo nodulares, vasculo proliferativas, eritematosas o violáceas localizadas, que generalmente

afecta a mujeres caucásicas de edad media, con predilección por la zona pre auricular y cuero cabelludo¹. Otros sitios de localización es la mucosa oral y nasal, musculo, hueso, glándula salival y lagrimal, orbita, membrana timpánica y arteria facial². Se puede asociar a prurito, sangrado y ulceración además de ocasionar importante asimetría facial por lesiones de gran tamaño.

CASO CLINICO

Paciente mujer de 38 años de edad, natural de Arequipa y procedente de Lima, sin antecedentes contributorios, niega traumatismo o mordedura de insecto. Acude a Consulta con un tiempo de enfermedad de 2 años caracterizado por múltiples lesiones pápulo nodulares eritemato violáceas, de aspecto gomoso y consistencia lisa, dolorosas y pruriginosas de aproximadamente 0.5 a 1 cm de diámetro, algunas sangrantes localizadas en cuero cabelludo frontal y zona preauricular izquierda. (Fig 1). No lesiones en piel circundante salvo leve ulceración por manipulación de la paciente y por procedimientos previos realizados con médico particular (electro cauterización y crioterapia). No se observaron adenopatías regionales ni generalizadas.

En los exámenes auxiliares encontramos Ecodoppler de región cervical en rangos normales y en los exámenes de laboratorio se observó eosinofilia 12%. Se realiza biopsia

1. Médica Residente de 4to de Dermatología, Hospital Cayetano Heredia. Lima, Perú.
2. Médica Residente de 1er de Dermatología, Hospital Nacional Arzobispo Loayza (HNAL). Lima, Perú.
3. Médica Asistente de Dermatología, HNAL. Lima, Perú
4. Médico Asistente de Anatomía Patológica. HNAL. Lima, Perú.
5. Jefe del Servicio de Dermatología. HNAL. Lima, Perú.



Figura 1. Lesiones preauriculares izquierdas.



Figura 4. Mejoría de las lesiones con Infiltración de triamcinolona.

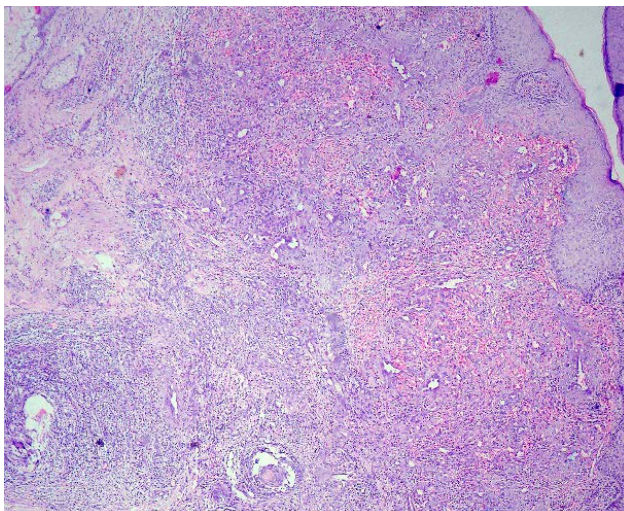


Figura 2. Proliferación vascular que se extiende hasta la hipodermis.

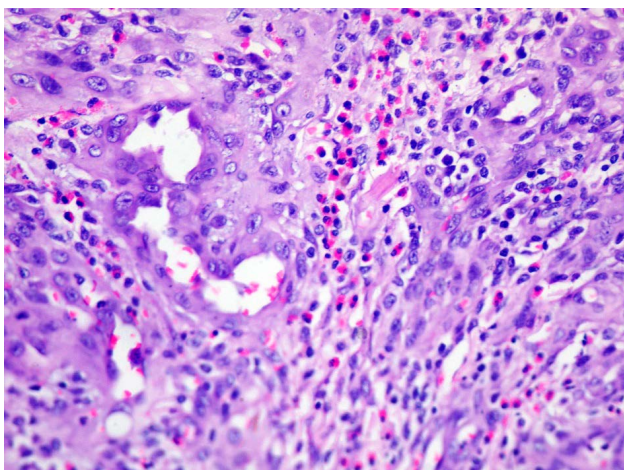


Figura 3. Proliferación vascular y presencia de gran cantidad de eosinófilos.

excisional de una de las lesiones donde informan infiltrado inflamatorio en cuña que llega hasta hipodermis con gran cantidad de eosinófilos y proliferación focal de vasos sanguíneos (Fig 2 y 3).

Dada la falta de respuesta a tratamientos previos como crioterapia y electrocauterización, se decide iniciar infiltración con Triamcinolona 50mg/5ml cada 3 semanas con leve mejoría de las lesiones (Fig 4). Posteriormente se asocia tratamiento con Isotretinoína 20mg/día, evidenciándose leve mejoría, sin embargo es suspendida por decisión de la paciente. Es por esta razón que opta por la extracción quirúrgica (Fig.5) de las lesiones más grandes junto con la infiltración. Actualmente se evalúa la posibilidad de utilizar laser de colorante pulsado (LCP).



Figura 5. Resultado de la excéresis quirúrgica.

DISCUSIÓN

La Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (HALE) fue descrita en 1969 por Whelms y Whimster como una forma tardía de la enfermedad de Kimura, estudios posteriores han demostrado que se trata de dos enfermedades diferentes. HALE, también conocido como hemangioma epitelial y hemangioma histiocítico, es más común en mujeres de raza blanca entre la segunda y cuarta década de vida³. HALE es una proliferación vascular benigna de carácter crónico, en la cual no se han descrito malignización. Se caracteriza por su alta tasa de recurrencias⁴, hasta un 30% de los casos independientemente del tratamiento recibido⁵. Dada la diversidad de su expresión clínica, son los hallazgos histológicos los que nos van a dar la clave diagnóstica, siendo especialmente características las células endoteliales de aspecto epitelioide prominentes sobre la luz vascular, rodeándose de un infiltrado inflamatorio mixto en el que predominan los eosinófilos.⁶

El diagnóstico diferencial debe plantearse con múltiples entidades pero es la enfermedad de Kimura la más importante. Hasta hace poco tiempo llegaron a considerarse ambas como espectros de una misma entidad, aunque actualmente, dadas las diferencias tanto clínicas como histológicas, se consideran procesos independientes. La Enfermedad de Kimura es una enfermedad inflamatoria de los tejidos blandos en la que proliferan el tejido linfoide y los vasos sanguíneos. Tiene una fuerte asociación con enfermedad renal y generalmente es visto en asiáticos. Se presenta como nódulos profundos con linfadenopatía, eosinofilia periférica y elevación de la IgE²

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia es para algunos autores un tumor vascular benigno, mientras que para otros, por su frecuente asociación con una comunicación arteriovenosa subyacente y la presencia de un antecedente traumático en algunos casos, se trata más bien de un proceso hiperplásico vascular reactivo como resultado de un fenómeno reparativo de una vena o arteria⁷

La biopsia de estas lesiones constituye una herramienta diagnóstica fundamental. Una característica típica de HALE es el componente vascular con proliferación e inflamación de las células endoteliales, mientras que en la enfermedad de Kimura se observan la formación de folículos linfocíticos rodeado de infiltrado inflamatorio con eosinófilos y fibrosis³

Otros diagnósticos diferenciales incluyen Sarcoma de Kaposi, angiosarcoma, tumores de las glándulas salivales,

carcinoma espinocelular, linfoma, granuloma piógeno y mordedura de insecto.

Las opciones terapéuticas son numerosas en la HALE, siendo la excéresis quirúrgica, la crioterapia, los corticoides intralesionales las más utilizadas y laser de colorante pulsado (LCP). La excéresis quirúrgica podría ser el tratamiento más conveniente para la HALE en forma de tumoraciones subcutáneas.

El láser colorante pulsado (LCP) basa su acción en el principio de la fototermólisis selectiva por el que determinados cromóforos cutáneos sólo absorben determinadas longitudes de onda de la luz. Así pues, utilizando una longitud de onda adecuada para un cromóforo diana en concreto, se conseguirá una destrucción selectiva de este sin afectar a las estructuras vecinas. En el caso del LCP el cromóforo es la oxihemoglobina, contenida en abundancia en los vasos; por tanto este láser es ideal para el tratamiento de lesiones vasculares localizadas en la dermis superficial.⁸ Lo limitante de este tratamiento es el costo.

Otros estudios citan como alternativas terapéuticas la pentoxifilina, la indometacina, los retinoides, los quimioterápicos (bleomicina, vinblastina, fluorouracilo), el levamisol y el interferón.⁹

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, eds. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophils. In textbook of Dermatology (6th ed.). Malden, MA: Blackwell Science, 1998:2355-2356.
2. Ramchandani PL, Sabesan T, Hussein K. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia masquerading as Kimura disease. Br J Oral Maxillofac Surg 2005;43:249-252.
3. Seregard S. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia should not be confused with Kimura's disease. Acta Ophthalmol Scand 2001;79:91-93.
4. Vargas Castrillón J, Perez-Seoane Orduña C, Zarco Olivo C, Iglesias Díez L. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia: estudio clinicopatológico de 5 casos. Actas Dermosifiliogr. 1989;80:401-404.
5. Milena A, Londoño A, Restrepo R. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia: manifestación clínica atípica. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2011;19:163-66.
6. Segura J, Solís E, Gonzalez Serrano T. Hemangioma epitelioide en localización profunda y extrafacial. A propósito de dos casos y revisión de la literatura. Rev Esp Patol. 2008;41: 138-41.
7. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part II. Hyperplasias and benign neoplasms. J Am Acad Dermatol 1997;37:887-919.
8. Requena C, Sevilla A. Hiperplasia Angiolinfoide con eosinofilia: Respuesta al tratamiento con láser de colorante pulsado. Actas Dermosifiliogr 2003;94(8):552-4.
9. Rohrer TE, Allan AE. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia successfully treated with a long-pulsed tunable dye laser. Dermatol Surg 2000;26:211-4.

Correspondencia:
Dra. Natalia Silva Aldana
Dra.nsilva@gmail.com

Recepción: 07-04-15
Aprobación: 17-04-15

Linfoma cutáneo de células T/NK tipo hidroa: presentación de un caso

Cutaneous T-cell lymphoma type hydroa: a case report

Alca E¹, García Z², Delgado V³, Torres T⁴

RESUMEN

El linfoma cutáneo tipo hidroa es un tipo raro de linfoma cutáneo primario T/NK, que se ha asociado a una infección crónica activa del virus Epstein Barr que afecta a niños y jóvenes, y se caracteriza por lesiones que semejan al hidroa vacciniiforme. Se presenta el caso de una paciente de 12 años de edad que inicia desde hace 8 años con eritema y formación de vesículas en cara dejando cicatrices y 6 meses antes de su ingreso fiebre, nódulo en pierna y convulsiones tónico clónicas.

PALABRAS CLAVE: Linfoma, Linfoma cutáneo de células T, Hidroa maligna.

Dermatol Peru 2015; 25 (3): 157-160

ABSTRACT

The cutaneous T-cell lymphoma type hydroa is a rare type of T/NK primary cutaneous lymphoma, which has been associated to Epstein Barr virus (EBV) chronic latent infection, that affects children and young people, and characterized by lesions that resemble the hydroa vacciniiforme. We present the case of a 12 years old patient, who initially had erythema and vesiculation on her face 8 years ago and had fever, nodule on her leg and convulsions 6 months ago.

KEY WORDS: Lymphoma, Cutaneous T-cell lymphoma, malignant hydroa.

INTRODUCCIÓN

Los linfomas cutáneos primarios son procesos linfoproliferativos de linfocitos que afectan a la piel, sin evidencia de enfermedad extracutánea al momento del

diagnóstico. Del total de ellos, el 90% provienen de la proliferación clonal de linfocitos T con comportamiento clínico y biológico heterogéneo, siendo más común la Micosis fungoide. El linfoma tipo hidroa ha sido categorizado por la OMS, como un trastorno linfoproliferativo de la infancia relacionada con la infección crónica activa del virus Epstein-Barr. Este linfoma es llamado así debido a que las lesiones que presenta son semejantes al hidroa vacciniiforme, una fotodermatitis ampollar de curso crónica relacionada también con el virus Epstein Barr, que se presenta en niños y sin afectación extracutánea, aunque en un pequeño porcentaje se describe progresión hacia linfoma cutáneo. Esta entidad ha sido reportada inicialmente en Asia, en China, Corea y Japón y, posteriormente, América Latina, en México y en Perú. Se presenta en pacientes jóvenes y, sobretudo, asociada a pacientes con antecedentes de hipersensibilidad a la picadura de insectos.⁶

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 12 años de edad, natural y procedente de la provincia de Chachapoyas, en Amazonas; estudiante de educación secundaria, con antecedente de haber recibido tratamiento por diagnóstico de Leishmaniasis en el 2010, quien su madre refirió un tiempo de enfermedad

1. Médico dermatólogo. Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. La Victoria, Perú.
2. Médico dermatólogo. Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. La Victoria, Perú.
3. Médico anatomopatólogo. Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. La Victoria, Perú.
4. Médico residente de Dermatología. Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. La Victoria, Perú.



Figura 1. Pápulas, costras y edema facial.



Figura 2. Zona de costras hemáticas donde se tomó la biopsia.

de 8 años, con inicio insidioso y curso episódico-progresivo. La paciente presentaba inicialmente máculas, pápulas, vesículas y edema leve en áreas fotoexpuestas de manera episódica. En los últimos 6 meses las lesiones



Figura 2. Cicatriz en cara anterior de pierna.

permanecieron dejando cicatrices varioliformes y siendo el edema facial más marcado a predominio del lado izquierdo. Así mismo nota la presencia de un nódulo en cara anterior de pierna izquierda de 2x2cm de diámetro. Concomitantemente se asocia sensación de alza térmica y convulsiones tónico-clónicas. Por cuadro clínico anterior es referida a nuestro nosocomio.

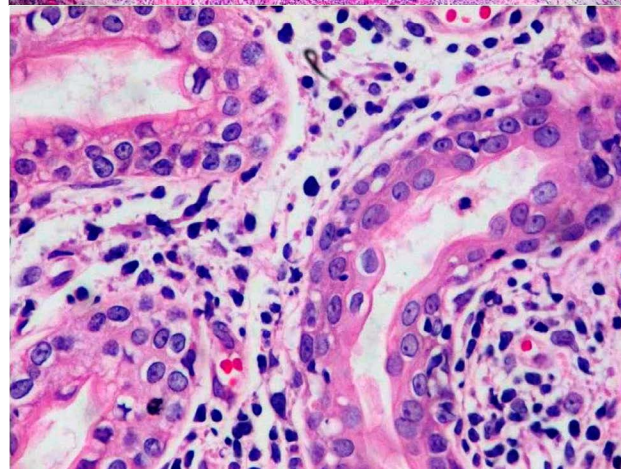
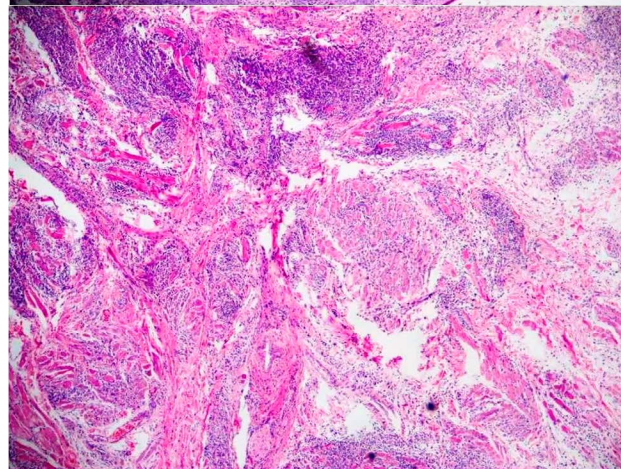
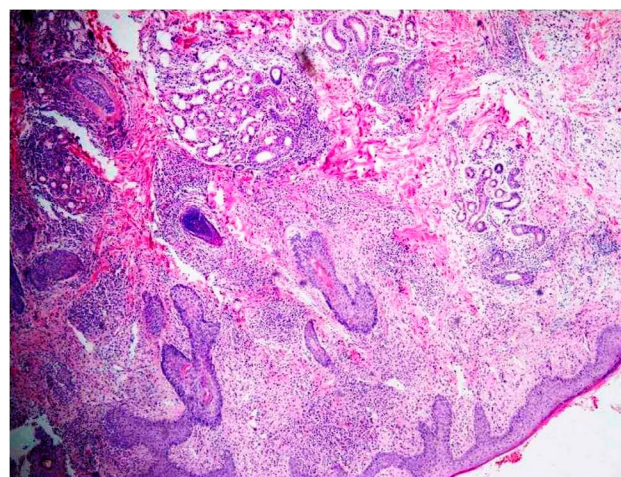


Figura 4, 5 y 6. Células linfocíticas atípicas con núcleos hiper cromáticos y distribución perianexial.

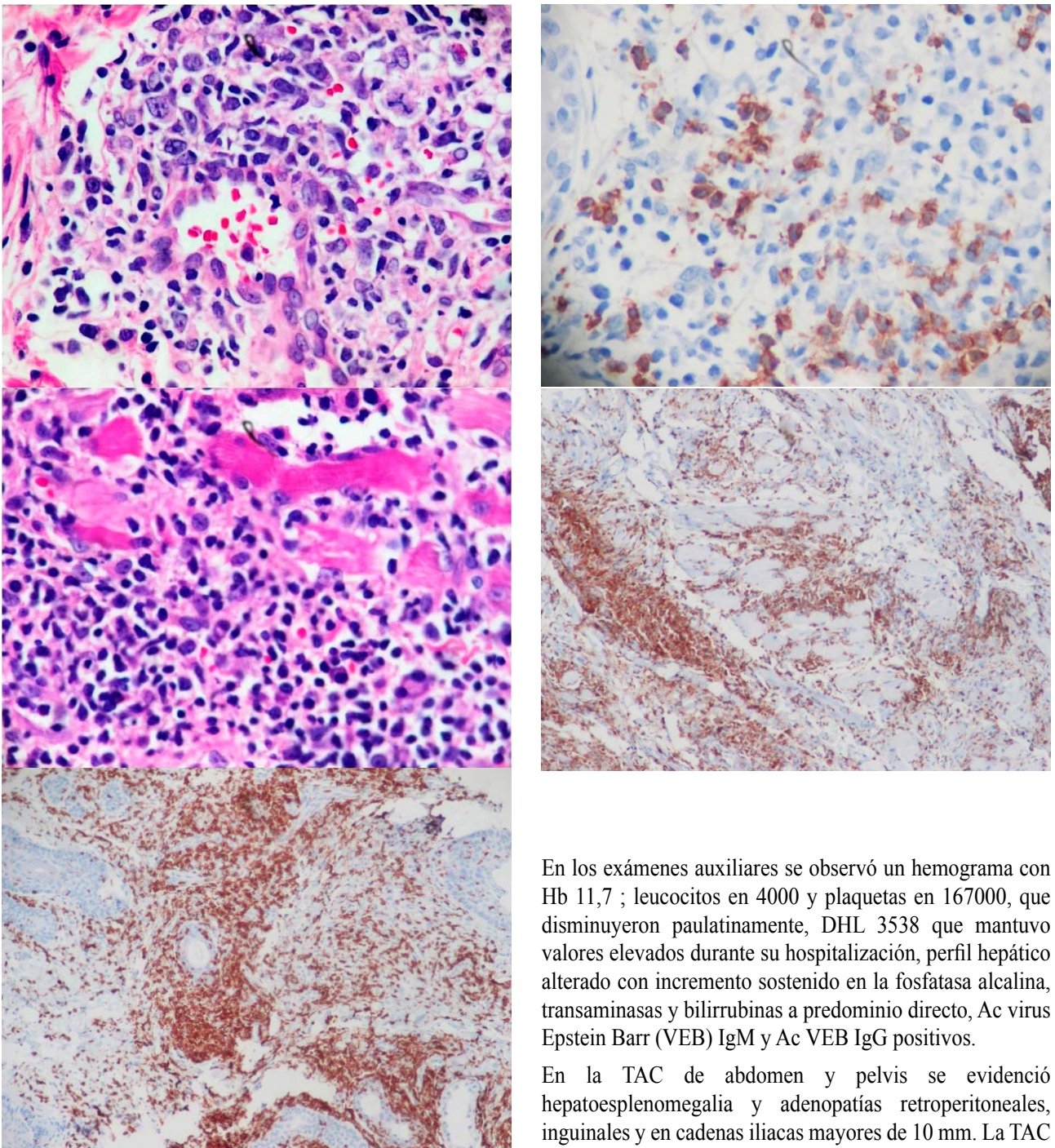


Figura 7,8,9. Inmunohistoquímica.

Al examen físico, la paciente se encontraba en regular estado general, taquicárdica, taquipneica, febril. Con presencia de una adenopatía preauricular izquierda. Y además de lo mencionado en cara se evidenció la presencia de una cicatriz en cara anterior de pierna izquierda. Se palpaba el hígado 2 cm por debajo del reborde costal derecho. Examen neurológico sin alteraciones.

En los exámenes auxiliares se observó un hemograma con Hb 11,7 ; leucocitos en 4000 y plaquetas en 167000, que disminuyeron paulatinamente, DHL 3538 que mantuvo valores elevados durante su hospitalización, perfil hepático alterado con incremento sostenido en la fosfatasa alcalina, transaminasas y bilirrubinas a predominio directo, Ac virus Epstein Barr (VEB) IgM y Ac VEB IgG positivos.

En la TAC de abdomen y pelvis se evidenció hepatoesplenomegalia y adenopatías retroperitoneales, inguinales y en cadenas ilíacas mayores de 10 mm. La TAC de tórax y de cerebro fueron informadas como normal.

Se realizaron varias biopsias de piel y se encontró un infiltrado difuso de células linfoides dérmico con compromiso perianexial y con núcleos hiper cromáticos.

El estudio inmunohistoquímico mostró CD20 y CD30 negativos; CD3, CD4, CD8, CD45, CD56, vimentina y granzima B positivos.

La paciente fue diagnosticada como linfoma cutáneo de células T tipo hidroa vacciniiforme estadio clínico IIIB

(por infiltración nodular, hepatoesplenomegalia y fiebre mayor de 3 meses). Recibió quimioterapia sin respuesta al tratamiento evolucionando a un síndrome hemofagocítico. A pesar de mal pronóstico los padres de la menor solicitaron su alta voluntaria.

DISCUSIÓN

El linfoma tipo hidroa, se le ha denominado a lo largo de muchos años como paniculitis edematosa cicatrizal o hidroa maligna.¹ Es una entidad que ha sido descrita desde 1986, cuando Oono reporta la presentación de linfoma e hidroa en un paciente pediátrico.² Posteriormente casos similares fueron reportados en la literatura, principalmente en México, Bolivia, Perú, Corea y Japón. En el 2005 la OMS subclasificó al linfoma tipo hidroa como una variante extranodal del linfoma de células T/NK tipo nasal y la definió como un tipo raro de linfoma de células T citotóxicas CD8 + asociado a virus Epstein Barr. En la versión revisada del 2008 de la clasificación de la OMS, el linfoma tipo hidroa es ya considerada como una nueva entidad designada como desorden linfoproliferativo de células T de la infancia.³ Los pacientes presentan edema cutáneo, ampollas, úlceras y cicatrices sobre la cara y en extremidades que son parecidas clínicamente a la hidroa vacciniiforme benigna; sin embargo esta lesiones tienden a ser más extensas, profundas y asociadas con cicatrices severas, necrosis y manifestaciones sistémicas.^{3,4,7} Su origen está relacionado al virus Epstein Barr por el hallazgo de fragmentos de DNA viral, lo cual plantearía la hipótesis de una secuencia de eventos, en las que, en una población genéticamente susceptible (latinoamericanos y asiáticos), el virus Epstein Barr sería capaz de inducir, primero hipersensibilidad a la picadura de mosquitos, luego hidroa vacciniiforme y luego en un menor porcentaje hidroa maligna o linfoma tipo hidroa.^{5,6} La hibridación in situ (HIS) en tejido incluido en parafina es una prueba que detecta la actividad del EBV y la presencia

del gen EBER (Epstein Barr-encoded RNA) del mismo, es un marcador biológico en la etiología de estos linfomas.³ Que cabe hacer mención no se le practicó al espécimen de la biopsia de piel de nuestra paciente.

El pronóstico, según los reportes, no es favorable a pesar la quimioterapia sistémica aplicada como tratamiento.⁸ Estos pacientes fallecen generalmente por complicaciones infecciosas, coagulación intravascular diseminada y síndrome hemofagocítico.

Los desafíos actuales radican en hacer el diagnóstico correcto del estadio, ya sea inflamatorio o neoplásico mediante hallazgos clínicos y de la laboratorio que puedan predecir esta progresión.^{9,10}

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ruiz-Maldonado R, Millán F, Orozco-Covarrubias M, Ridaura C, Tamayo L, Durán C. Edematous, scarring vasculitic panniculitis: A new multisystemic disease with malignant potential. *J Am Acad Dermatol.* 1995;32:37-44.
2. Oono T, Arata J, Masuda T, Ohtsuki Y. Coexistence of Hydroa vacciniiforme and malignant lymphoma. *Arch Dermatol.* 1986;122:1306-9.
3. Sangueza, M y Plaza, A. Hydroa vacciniiforme-like cutaneous T-cell lymphoma: Clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2013;69:112-9
4. T akeuchi T, Kamide R. Severe hydroa vacciniiforme-like eruptions confined to sun-exposed areas. *J Dermatol.* 2011;38(4):386-9.
5. Bravo, F. Nuevas enfermedades dermatológicas inducidas por virus. *Diagnóstico.* 2004;43(4):176-9
6. Ishihara S, Yabuta R, Tokura Y, Ohshima K, Tagawa S. Hypersensitivity to mosquito bites is not an allergic disease, but an Epstein-Barr virus-associated lymphoproliferative disease. *Int J Hematol.* 2000;72(2):223-8
7. Iwatsuki K, Satoh M, Yamamoto T, Oono T, Morizane S, Ohtsuka M, Xu ZG, Suzuki D, Tsuji K. Pathogenic link between hydroa vacciniiforme and Epstein-Barr virus-associated hematologic disorders. *Arch Dermatol.* 2006;142:587-595.
8. Wu Y, Chen Hc, Hsiao Pf et al. Hydroa vacciniiforme-like Epstein-Barr virus-associated monoclonal T-lymphoproliferative disorder in a child. *Int J Dermatol.* 2007 Oct;46(10):1081-6.
9. Sangueza, M. Virus de Epstein-Barr y piel. *Dermatol. Argent.* 2011, 17(3):184-192.
10. Bravo, F. *Rev Perú Med Exp Salud Pública.* 2013; 30(1):79-84.

Correspondencia: Tania Torres Ríos
taniatorresrios@gmail.com

Recibido: 27-03-15
Aceptado: 14-04-15

Lesiones anulares diseminadas en mujer joven

Annular lesions disseminated in a young woman

Erick A. Bravo¹, Lucia Bobbio²

RESUMEN DE LA HISTORIA CLÍNICA

Paciente mujer de 27 años de edad, natural y procedente de Lima, acude al servicio de Dermatología por presentar desde hace 2 meses de manera progresiva lesiones eritematosas pruriginosas de inicio en el tórax anterior, con diseminación posterior a miembros superiores e inferiores que no ceden a la aplicación de cremas tópicas polivalentes. Refiere rinorrea y malestar general transitorio por 3 días previo al inicio de lesiones.

La paciente no presenta antecedentes de importancia.

Examen clínico

Paciente en regular estado general, ventilando espontáneamente. En piel se encontró lesiones anulares confluentes de 1 -3 cm con borde eritemato-descamativo, en la superficie de tórax anterior (*figura 1*) y posterior, abdomen, axilas, parte interna de muslos comprendiendo hasta la zona de rodilla. En miembros superiores abarca brazos y antebrazos (*figura 2*), sin compromiso de palmas. También se observan pápulas eritematosas y habones en zonas perilesionales. No presenta lesiones en mucosas. Se palpan adenopatías submandibulares de 0,5 cm bilateral. El resto del examen fue no contributorio.

Exámenes auxiliares

Se realizó frotis directo con KOH resultando negativo. Las pruebas de hemograma, electrolitos perfil hepático y renal resultaron en rangos normales. Elisa VIH y RPR fueron negativos.



Figura 1. Lesiones anulares que tienden a confluir en el tórax anterior.

Estudio anatomopatológico

En la Histopatología se destaca acúmulo inflamatorio perivascular en dermis superior, compuesto por linfocitos, asociado a hiperplasia epidermal leve y paraqueratosis (*figuras 3 y 4*).



Figura 1. Lesiones circunferenciales de borde eritematoso y centro descamativo en antebrazo derecho

1. Instituto de Investigaciones Clínicas – Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Lima - Perú.
2. Departamento de Dermatología. Hospital Nacional Dos de Mayo. Lima - Perú.

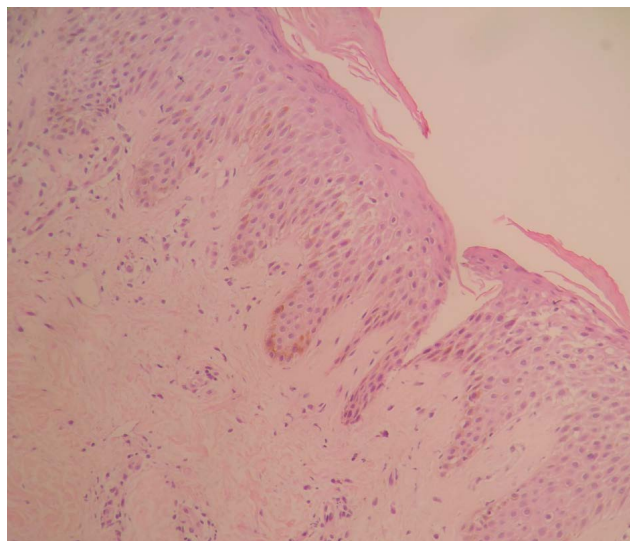


Figura 3. A mayor aumento se observan acantosis epidermal mas infiltrado inflamatorio a nivel de dermis superior.

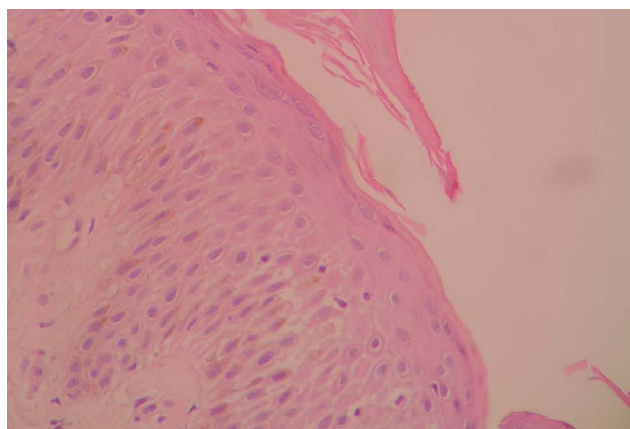


Figura 4. Infiltrado mononuclear perivascular en dermis superficial.

EVOLUCIÓN

La paciente fue tratada con emolientes tópicos asociado a mometasona tópica por las noches y antihistamínicos cada 12 horas con mejoría leve a la semana.

DISCUSIÓN CLÍNICA

Las erupciones anulares pueden desencadenarse por agentes infecciosos (Tiña Corporis y Sífilis Secundaria), mecanismos inflamatorios reactivos (Eritema anular Centrífugo, Granuloma anular) y también por variantes clínicas particulares de dermatosis crónicas (Psoriasis anular, Liquen plano anular, Lupus eritematoso anular y Sarcoidosis anular)¹. Dadas las características clínico - patológicas encontradas, se plantea el correlato con Eritema anular centrífugo, Granuloma anular diseminado y Pitiriasis rosada anular.²

Eritema anular centrífugo

Entidad descrita en 1916 por Darier como “Eritema pápulo-circinado migratorio y crónico”, disgregándola de otras enfermedades anulares entre las cuales se encontraba también el Eritema gyratum repens³. Es un proceso reactivo benigno y de buen pronostico, caracterizado por lesiones arcuatas, anulares y policíclicas con borde eritemato-descamativo de distribución ubícu. Los desencadenantes pueden ser agentes infecciosos (viral, bacteriano o micótico), fármacos, enfermedades sistémicas y neoplasias. El tiempo medio de resolución es de 11 meses.^{4,5}

Granuloma anular diseminado

Es una entidad crónica, benigna, de etiología desconocida, caracterizada por un anillo de pequeñas pápulas (de 1 a 2mm) color piel o parduzcas placas o levemente eritematosas⁷. Se clasifica en 4 formas clínicas, siendo la generalizada o diseminada (asociado a haplotipos HLA BW35 y A29) la segunda en frecuencia y prevalente en la edad adulta (a diferencia de la forma localizada). Habitualmente es recalcitrante al tratamiento.⁸

PITIRIASIS ROSADA

Enfermedad inflamatoria autolimitada caracterizada por la aparición de una lesión primaria color salmón, eritematosa o hiperpigmentada de 2-5cm de diámetro (“placa heraldo” presente en aproximadamente 50% de casos) y al cabo de dos semanas aparición de múltiples lesiones maculopapulares descamativas de manera centrífuga en zonas de clivaje (patrón en árbol de navidad)¹⁰. Es de mayor prevalencia en mujeres de 10 – 35 años. En un 20% se observan variantes clínicas atípicas como la urticariana, folicular, vesicular, pustular, purpúrica, eritema multiforme – like y anular como el que correspondería al presente caso.

DISCUSIÓN ANATOMO-PATOLÓGICA

Eritema anular centrífugo

Se encuentra hiperplasia epidermal, espongirosis (no presente en nuestro caso), columnas de paraqueratosis, y un infiltrado linfocitario perivascular superficial y en algunos casos vesículas intraepidérmicas. Existe una variante profunda caracterizada por infiltrado inflamatorio en banda, melanófagos, cambios vacuolares leves en la unión dermoepidérmica y queratinocitos necróticos individuales^{4,5}. En 1978 Ackerman enfatiza la distinción entre el Eritema anular superficial (clásico, descrito por Darier) y el Eritema anular profundo. Sin embargo recientes estudios aún no diferencian si entre ambos subtipos hay una real diferencia patogénica o son entidades del mismo proceso.⁶

Granuloma anular diseminado

Se evidencia dermatitis granulomatosa caracterizada por necrobiosis de la dermis media o papilar, depósitos de mucina además de granulomas en empalizada compuesto por linfocitos, células epitelioides y algunas células gigantes. Se postula como clave diagnóstica la presencia de histiocitos en alguno de 3 patrones (infiltrativo, en empalizada o sarcoidal) diferenciados mejor a baja magnificación microscópica⁷⁻⁹. Tales hallazgos no son compatibles con los presentados en nuestra paciente.

Pitiriasis rosada

Características histológicas clásicas incluyen paraqueratosis focal, capa granular ausente o disminuida, acantosis y espongiosis leve, edema en dermis papilar, infiltrado dérmico superficial de linfocitos e histiocitos, y extravasación focal de eritrocitos. En lesiones antiguas, el infiltrado inflamatorio puede ser superficial y profundo, con menor espongiosis y acantosis marcada. Algunas lesiones tardías son difíciles de discernir entre psoriasis y liquen plano.^{10,12}

DIAGNÓSTICO

Pitiriasis Rosada Anular

COMENTARIO

La Pitiriasis Rosada (PR) fue descrita inicialmente por Willan en 1798 bajo el nombre de *Roseola annulata*, y en 1860 Gilbert acuñó el nombre con el que se conoce la entidad hasta la actualidad^{10,12}. Presenta etiología desconocida, sospechándose posibles desencadenantes infecciosos, bacterianos o virales. Actualmente se ha demostrado fuerte asociación a infección por virus herpes tipo 6 y 7 (VHH6 y VHH7)¹¹. En 1882 Vidal describe una variante conocida como *Pitiriasis Marginata et circinata*, la cual se caracteriza por lesiones grandes múltiples arcuadas o anulares descamativas preferentemente en zonas intertriginosas, respetando el tronco y extremidades y no asociadas a placa heraldo inicial^{12,13}. Lesiones con la misma conformación generalizada corresponden a la variante

Anular que constituye aproximadamente el 10% de casos atípicos. El diagnóstico diferencial incluye psoriasis gutata, sífilis secundaria, dermatitis atópica, dermatofitosis, *Pitiriasis liquenoide et varioliforme aguda* (PLEVA).¹⁴

LA PR es de evolución autolimitada, existe prurito moderado en un 50% de pacientes y prurito severo hasta en el 25%. El tratamiento se basa en la administración de antihistamínicos orales más lociones anti pruriginosas y/o antiinflamatorios tópicos de mediana potencia. En casos refractarios son de utilidad limitada la fototerapia UVB-NB, calcipotriol tópico o inmunomoduladores orales.^{10,14}

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Sharma A, Lambert PJ, Maghari A, Lambert WC. Arcuate, annular, and polycyclic inflammatory and infectious lesions. *Clin Dermatol* 2011; 29(2):140-50
- Centeno A, Danielo C, Papa M, Consigli J, Campana R. Pitiriasis rosada atípica. *Med Cutan Iber Lat Am* 2007; 35(2):104-106
- Wolfgang W, Diaz-Cascajo C, Imke W. Erythema Annulare Centrifugum: Results of a Clinicopathologic Study of 73 Patients. *American Journal of Dermatopathology* 2003; 25 (6):451-462
- Kim K, Chang SE, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Clinicopathologic Analysis of 66 Cases of Erythema Annulare Centrifugum. *The Journal of Dermatology* 2002; 29 (2): 61-67
- Mir A, Terushkin V, Fischer M, Meehan S. Erythema annulare centrifugum. *Dermatology Online Journal* 2012; 18(12): 21-3
- Gudi V, Armour A, Burden AD. Erythema Annulare Centrifugum Associated with Disseminated Prostatic Carcinoma. *Acta Derm Venereol* 2002; 82: 306-7
- López L, Ramos A, Monter AJ. Granuloma anular diseminado con fenómeno de iatrotropismo. Comunicación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2007; 16(2):76-9
- Suárez O, Pérez-Pérez L, Pereiro MM, Peteiro-García C, Toribio J. Granuloma anular diseminado localizado en zonas fotoexpuestas. *Actas Dermosifiliogr* 2006; 97(7):448-50
- Guerrero-Fernández J, Guiote-Domínguez MV, Guerrero-Vázquez J, Russo F. Granuloma anular diseminado. A propósito de 2 casos. *An Esp Pediatr* 2001; 55: 178-180
- Allen R, Schwartz RA. Pityriasis rosea. Available at: <http://emedicine.medscape.com/article/1107532> Updated on February 2009
- Broccolo F, Drago F, Careddu AM. Additional evidence that pityriasis rosea is associated with reactivation of human herpesvirus-6 and -7. *J Invest Dermatol* 2005; 124:1234-1240
- Zawar V, Godse K. Annular groin eruptions: pityriasis rosea of Vidal. *International Journal of Dermatology* 2011; 50:195-197
- Zawar V, Kumar R. Multiple recurrences of pityriasis rosea of Vidal: a novel presentation. *Clinical and Experimental Dermatology* 2009;34: 114-116
- Chuh A, Zawar V, Lee A. Atypical presentations of pityriasis rosea: case presentations. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005; 19: 120-126

Correspondencia: Dr. Erick Bravo
erickz70@gmail.com

Recibido: 06-04-15
Aceptado: 15-04-15

Impétigo

Impetigo

Leonardo Sánchez-Saldaña¹

RESUMEN

El impétigo es una infección cutánea común que es especialmente prevalente en la niñez, altamente contagiosa, es la infección más común en niños entre los 2 y 5 años. Históricamente el Streptococcus β hemolítico del grupo A fue la causa más común del impétigo. Recientemente el patógeno más frecuentemente aislado es el S. pyogenes en el 70 % de los casos. La colonización nasal, axilar, faríngea o perianal con S aureus está asociado con el riesgo de infección de otras superficies cutáneas. Las manifestaciones clínicas varían dependiendo de la forma clínica de presentación. En este artículo se revisan los aspectos epidemiológicos, clínicos y terapéuticos.

PALABRAS CLAVE: Impétigo, infección.

Dermatol Peru 2015; 25 (3): 164-172

ABSTRACT

Impetigo is a common skin infection that is especially prevalent in childhood, highly contagious, is the most common infection in children between 2 and 5 years. Historically the Streptococcus β hemolytic Group A was the most common cause of impetigo. Recently the most frequently isolated pathogen is S. pyogenes in 70% of cases. The colonization axillary, nasal, pharyngeal or perianal with S aureus is associated with the risk of infection from other skin surfaces. The clinical manifestations vary depending on the clinical presentation. In this article we review the epidemiological, clinical and therapeutic aspects.

KEY WORDS: Impetigo, infection.

INTRODUCCIÓN

El Impétigo es una infección bacteriana superficial de la piel, causada por bacterias Gram positivas, generalmente estreptococo beta hemolítico del grupo A (GABHS) y el estafilococo aureus, caracterizada clínicamente por la aparición de pequeñas pústulas, ampolla o vesícula subcórnea. Constituye parte de un espectro clínico de varias enfermedades infecciosas cutáneas diferentes.¹⁻³

CLASIFICACIÓN DEL IMPÉTIPO

La clasificación del Impétigo señala dos formas clínicas^{1,2}

1. El impétigo contagioso, no ampollar, también llamado impétigo vulgar, costroso o clásico o de Tilbury Fox; presente en el 70% y 80% de los casos.
2. El impétigo ampolloso o bulloso que representa el 10 % y 30 % de los casos, con sus 2 variantes:
 - a. El impétigo localizado (Impétigo ampollar o bulloso e impétigo neonatal o impétigo neonatorum).
 - b. El impétigo generalizado o síndrome de Ritter von Rittershain.

Cuando el impétigo aparece sobre una dermatosis previa, casi siempre pruriginosa como escabiosis, dermatitis o tiña se le conoce como Impétigo secundario y toma la topografía de la dermatosis que le da origen.

Las manifestaciones clínicas van a depender de la clase de impétigo debido a la cepa involucrada y la relativa actividad de las exotoxinas.

EL IMPÉTIPO VULGAR

El *impétigo vulgar*, llamado también *impétigo contagioso, no ampollar, costroso, clásico o de Tilbury Fox*, es una infección bacteriana cutánea superficial, caracterizada

1. Profesor invitado de Post grado de dermatología. UNMSM. Médico Dermatólogo del ILPEL- Clínica Gonzales.

clínicamente por lesiones polimorfas que se inicia con una pequeña pápula eritematosa de 2 a 4 mm, que rápidamente evoluciona a una pápulo-pústula que se rompe temprano y muy fácilmente, con exudación serosa amarillenta que al secarse evoluciona a una costra mielicérica. Represente en el 70% y 80% de los casos de impétigo.

EPIDEMIOLOGÍA

La epidemiología del impétigo clásico es bien conocida, suele corresponder al 10% de la consulta dermatológica pediátrica⁴, predomina en grupos escolares y preescolares, el promedio de edad es de 5 años (6 meses y 14 años)⁵, la predominancia en varones puede ser de 1.5: 1 respecto a las mujeres aunque otros estudios refieren que se presenta igual en ambos sexos⁵. Predomina en primavera y verano, en climas cálidos y húmedos favorecido por la humedad, erosiones de la piel y malas condiciones higiénicas.⁶

Patogenia

El *estreptococo beta hemolítico del grupo A* (GABHS) no coloniza la piel normal sino que debe ser inoculada a través de la superficie de la piel lesionada. Una vez establecida el microorganismo elabora enzimas proteolíticas, que son responsables en parte de la inflamación circundante. La inflamación es más pronunciada en la infección estreptocócica que en la estafilocócica. Es altamente contagiosa, generalmente se adquiere por contacto directo de persona a persona, se disemina rápidamente en lugares cerrados como guarderías, jardines infantiles, la transmisión también se da a través de fomites en artículos de aseo personal, juguetes.^{1,3,6,7}

El *estafilococo aureus* es ubicuo en nuestro medio. Pueden colonizar la piel sin causar infección. La humedad y los traumatismos mínimos pueden causar fisuras en el estrato córneo, a través de las cuales pueden entrar las bacterias y establecer la infección clínica.⁶

Factores predisponentes

La higiene deficiente, el hacinamiento, bajo nivel socio económico, los traumatismos, la maceración, los estados de inmunosupresión (diabetes, linfomas, SIDA, uso de medicamentos inmunosupresores: corticoides, dermatosis previas pruriginosas (eczemas, escabiosis, pediculosis) son factores predisponentes.⁸

ETIOLOGÍA

Respecto a la etiología del impétigo, ha habido cambios en la predominancia del agente etiológico en las últimas décadas. Históricamente se ha relacionado el *impétigo vulgar* con

la presencia del *estreptococo beta hemolítico del grupo A* (GABHS) y al *impétigo ampollar* con el *estafilococo aureus*, posteriormente se determinó que ambos agentes podrían estar presentes. Hacia los años 40 y 50 se señaló al estafilococo aureus y hacia fines de los 60 y en los 70 se señaló al estreptococo pyogenes respectivamente como los principales agentes causales del impétigo vulgar^{4,9,10}, hacia 1980 se da un cambio y reaparece el estafilococo aureus como principal microorganismo en el impétigo no ampollar⁴. Actualmente este germen puede ser cultivado en más del 80% de los impétigos, existen estudios que demuestran que el estafilococo aureus es el agente causal más frecuente (82%) del impétigo no ampollar en niños, aunque la presencia mixta de agentes se encuentra en un 12%. No se ha aislado estreptococo pyogenes como agente único, el GABHS raramente actúa como agente causal único como se creyó hace 10 años.⁵

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El impétigo vulgar suele iniciarse con una pequeña mácula o pápula eritematosa de 2 a 4 mm, rápidamente evoluciona a pápulo-vesícula o pústula que se rompe temprano y muy fácilmente (Figura N° 1), con exudación serosa amarillenta que al secarse evoluciona a una costra mielicérica (Figura N° 2 y 3). El exudado puede ser seroso o purulento. Predomina en zonas descubiertas: periorificial (Figura N° 4 y 5), axila, pliegues y miembros (en lactantes las lesiones aparecen en cualquier sitio). Pueden presentar lesiones satélites contagiando áreas distales por autoinoculación (Figura N° 6 y 7). Suelen ser superficiales, no se producen ulceraciones ni infiltración profunda, curan sin cicatriz ni atrofia de piel, puede dejar hipopigmentación residual. Las lesiones se caracterizan por ser indoloras, a veces pruriginosas y con moderada sensibilidad a la palpación, sin eritema alrededor; el paciente se presenta con ausencia de síntomas sistémicos o constitucionales, un buen estado general, habitualmente afebril, es frecuente y característico la presencia de linfadenopatía regional en el 90% de los casos, leucocitosis en 50%, suelen resolverse sin tratamiento en unas 2 semanas.^{1-4,12-16}

Complicaciones

Las complicaciones en general casi no se producen, lo más frecuente es la afectación de otros niños por su gran contagiosidad, localmente la complicación más frecuente es la celulitis¹⁻⁴. La nefritis post estreptocócica puede presentarse raramente por cepas nefrotóxicas de estreptococo o estafilococo dependiendo de la susceptibilidad antes que del tratamiento temprano de la infección cutánea y



Figura 1. Lesiones pápulo-pustulosas en el área nasal de un niño de 4 años y medio.



Figura 4. Lesión inicial del impétigo contagioso a nivel del orificio nasal derecho de una niña de 2 años.



Figura 2. Costras melicéricas en la región facial.



Figura 5. Escamas amarillentas y costras melicérica alrededor del orificio nasal y labio superior.



Figura 3. Costras exudativas, amarillentas periorificial.



Figura 6. Costra melicérica a nivel del orificio nasal que se diseminan a la cara.



Figura 7. Múltiples lesiones de impétigo vulgar en la cara en un niño de 2 años y medio.

se presenta a cualquier edad, el tratamiento antibiótico no previene la glomerulonefritis^{1,12,13}. Otras raras complicaciones pueden ser: ectima, erisipela, osteomielitis, celulitis profunda, bacteriemia, artritis séptica, linfadenitis y neumonía.

Diagnóstico

El diagnóstico se basa en la epidemiología y el aspecto clínico de las lesiones, resaltando las características de la lesión elemental vesículo pustulosa, eritema y costras mielicéricas, dependiendo de la forma clínica. El impétigo costroso generalmente no presenta problemas diagnósticos. Rara vez es necesario el cultivo y la biopsia. En casos de diagnóstico cuestionable, existencia de condiciones epidémicas y pobre respuesta a tratamiento se recomienda una tinción de Gram que evidencia presencia de neutrófilos con cocos Gram positivos en cadena o en racimos. Los cultivos de la secreción deben realizarse en lesiones recurrentes en lesiones periumbilicales del recién nacido e inmunocomprometidos, éstos revelan estafilococo aureus más común en combinación con estreptococo pyogenes u otros GABHS. Puede requerirse sensibilidad antibiótica en caso de cepas de SAMR. El estudio histopatológico, mayormente no requerido, revela vesículas subcórneas o en la granulosa infiltrado polimorfonuclear, espongirosis. Los títulos de antiestreptolisina O pueden solicitarse en algunos casos.^{1,2,11,12}

Diagnóstico diferencial

Es de fácil diagnóstico. El diagnóstico diferencial debe realizarse algunas veces con el ectima, lesiones tardías de herpes simple e infecciones micóticas inflamatorias donde hay presencia de pústulas.¹¹⁻¹⁴

Pronóstico

El pronóstico en general es bastante bueno sin cicatrización o complicaciones, las lesiones usualmente se resuelven completamente en 7 a 10 días con tratamiento.

IMPETIGO AMPOLLAR

El *impétigo ampollar* es una infección bacteriana intraepidérmica de la piel causada por ciertas especies de *estafilococo aureus*, caracterizadas clínicamente por ampollas superficiales sobre piel sana, generalmente flácidas, sin halo eritematoso, en grupos de 3 a 6, que al romperse queda una superficie rojiza que seca rápidamente, evolucionando a una costra superficial de color barniz que se producen más frecuentemente en niños en edad escolar, de evolución aguda.^{1,2,15-20}

Epidemiología

El impétigo ampollar representa el 10% y 30% de los casos, se produce más frecuentemente en niños de edad escolar. En niños mayores es una enfermedad esporádica que se puede presentar en limitados brotes familiares. Se puede presentar en neonatos, a veces con brotes epidémicos en salas de internación conjunta y en unidades neonatales. Puede iniciarse hasta un mes después del alta. Ocurre principalmente en primavera, verano en climas cálidos y húmedos, favorecido por la humedad, erosiones de la piel y malas condiciones higiénicas. Generalmente se adquiere por contacto directo de persona a persona.

Etiología

En el caso del impétigo ampollar se ha aislado en todos los cultivos estafilococo aureus del grupo II (80% de los casos), fago 71 (60%), el resto causado por los tipos 3A, 3B, 3C y 55, produciendo una toxina epidermolítica que causa la ampolla, disrumpe las uniones intercelulares (hemidesmosomas) de las células epidérmicas del estrato granuloso. Se puede aislar estafilococo aureus meticilino resistente (SAMR) hasta en 20 % de los casos, e incluso se ha encontrado hasta el 50% de SAMR adquirido en la comunidad.^{1,2,12}

Patogenia

El *Staphylococcus aureus* es ubicuo en nuestro medio, pueden colonizar la piel sin causar infección. Más del 10

% de los pacientes con dermatitis atópica tienen colonizada la piel eczematosa con *Staphylococcus áureus*. En condiciones experimentales es relativamente fácil provocar infección por inoculación de *Staphylococcus áureus*. La humedad y los traumatismos, a menudo subclínico pueden causar fisuras en el estrato córneo, a través de las cuales las bacterias ingresan en la piel.^{3,6,7}

En el impétigo ampollar una *toxina epidermolítica* producida por el *Staphylococcus áureus* ocasiona la segmentación de la capa subcórnea ocasionando la lesión característica del impétigo ampollar. Esta toxina en el impétigo ampollar es producida en el mismo sitio de la lesión.^{1,3}

Se presenta en neonatos a veces con brotes epidémicos en salas de hospitalización y unidades neonatales, se presenta con pequeñas o grandes ampollas de 0.5 a 2 o más cm, superficiales, frágiles en el tronco y extremidades, en un segmento corporal, o diseminadas; a menudo se visualiza el remanente de la ampolla.¹⁻³

Factores predisponentes

La higiene deficiente, el hacinamiento, bajo nivel socio económico, los traumatismos y la maceración son factores predisponentes. Se disemina en lugares cerrados como guarderías, jardines infantiles.^{1,2}

Variantes clínicas del impétigo ampollar:

1. Impétigo localizado e impétigo neonatal o impétigo neonatorum
2. Impétigo generalizado o síndrome de Ritter von Rittershain.

Manifestaciones clínicas

La clínica va a depender de la clase de impétigo debido a la cepa involucrada y la relativa actividad de las exotoxinas.

El *impétigo ampollar* clínicamente se caracteriza por presentar ampollas grandes superficiales, sobre la piel sana, generalmente flácidas, sin halo eritematoso, con contenido claro, turbio o purulento, en grupos de 3 a 6 (Figura N° 8 y 9). Al romperse las ampollas deja una superficie rojiza que seca rápidamente, evolucionando a una costra superficial de color barniz (Figura N° 10 y 11). A menudo se observa en el borde de la costra un delicado resto en collar del techo de la ampolla. Pueden formarse lesiones circulares con un centro claro y márgenes activos, de 0,5 a 2 cm de tamaño. Son auto inoculable y contagioso a otros niños particularmente si hay solución de continuidad en la piel. Las regiones más comúnmente afectadas son la cara, cuello y extremidades. Localizaciones más frecuentes en neonatos son en periné y zona periumbilical; en niños



Figura 8. Ampolla grande flácida sin halo eritematoso.



Figura 9. Ampollas grandes flácidas y área desnuda eritematosa con borde costroso característico del impétigo ampollar.



Figura 10. Superficie eritematosa con centro costroso.



Figura 11. Superficie erosiva en el abdomen de un niño.

mayores, en miembros. En general no se observan síntomas sistémicos y la linfadenopatía regional es rara. Signo de Nikolsky negativo.^{1,4,14,16}

El *impétigo neonatal* o *impétigo neonatorum*, se presenta en neonatos a veces con brotes epidémicos en salas de hospitalización y unidades neonatales, se presenta con pequeñas o grandes ampollas superficiales, frágiles en el tronco y extremidades, en un segmento corporal o diseminadas.^{1,7,16}

Síndrome de von Ritter Rittershain^{1,2,12,14,16-21} descrita por primera vez en 1880 con ese nombre o como *pénfigo neonatorum*, se caracteriza por un exantema eritematoso-ampollar-descamativo causado por las exotoxinas A y B del *Staphylococcus aureus* fagos tipo 2, 3a, 3b, 3c 55, 71; el estafilococo no se encuentra habitualmente en la piel sino en faringe o intestino y es por vía sanguínea que la toxina llega a la piel. El grupo de edad mayormente afectado son neonatos y niños menores de 5 años. Los neonatos tienen mayor riesgo porque adquieren la enfermedad en forma congénita o a través de portadores asintomáticos del personal que trabaja en los servicios de neonatología (entre 20 y 40% de personas son portadoras nasales). Tiene un espectro clínico de procesos que van desde impétigo ampollar a eritrodermia exfoliativa. Puede cursar con pródromos de rinitis, conjuntivitis y síntomas de vías respiratorias altas. Se produce malestar general, fiebre irritabilidad, exantema eritematoso generalizado con aspecto típico de “langosta hervida” que en uno o dos días progresa a exantema escarlatiforme con hiperalgesia cutánea (mayor predominio en tronco, flexuras y periorificial), tiene Nikolsky positivo, uno a tres días después comienza la fase exfoliativa con descamación y costras alrededor de la boca y órbitas. En esta fase puede aparecer ampollas laxas principalmente

en tronco, axilas cuello e ingle. No existe compromiso de mucosas ni oral ni genital. No deja cicatriz, restableciéndose la epidermis en 10 a 14 días.

Diagnóstico

Sobre bases clínicas. Para diagnóstico definitivo, cultivo por aspiración de bulla intacta revela *Staphylococcus aureus* en el 90% de los casos. Estaría indicado cultivar: lesiones recurrentes, lesiones periumbilicales en RN e inmunocomprometidos. La coloración de Gram del líquido claro o turbio de una ampolla revela cocos Gram positivos. La biopsia en el impétigo ampollar, que habitualmente no se realiza dado que el diagnóstico es obvio, revela una ampolla o pústula subcórnea.^{11,12}

Diagnóstico diferencial

Se realizará con quemaduras infectadas, mastocitosis ampollar, penfigoide ampollar, ampollas de sífilis congénita, síndrome polimorfo ampollar, incontinencia pigmenti y dermatitis crónica benigna de la infancia.¹⁻³

Complicaciones

Las complicaciones en general casi no se producen, lo más frecuente es la afectación de otros niños por su gran contagiosidad, localmente la complicación más frecuente es la celulitis.^{1,2}

En las formas extensivas y en neonatos pueden producir glomerulonefritis ocasionalmente, con compromiso general que puede requerir hospitalización. En infantes, en casos graves pueden producirse meningitis o sepsis. Otras raras complicaciones pueden ser: ectima, erisipela, osteomielitis, celulitis profunda, bacteriemia, artritis séptica, linfadenitis y neumonía.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial principalmente en caso del impétigo ampollar debe establecerse con quemaduras térmicas de segundo grado, prurigo ampollar por insectos, eritema multiforme, mastocitosis ampollar, ampollas de sífilis congénita entre otros. El impétigo secundario debe diferenciarse de las entidades que complica como herpes simple, varicela, dermatitis atópica, prurigo por insectos y otros.

Pronóstico

El pronóstico en general es bastante bueno sin cicatrización o complicaciones, las lesiones usualmente se resuelven completamente en 7 a 10 días con tratamiento. Los neonatos tienen más alta incidencia en desarrollar una infección generalizada y meningitis.^{1,2}

Tratamiento

El tratamiento del impétigo incluye:

1. Medidas generales^{5,8,12}

- ▲ Se basan en la higiene y el aspecto nutricional, el aseo con agua y jabón son indispensables, recorte de uñas, medidas que pueden ser suficientes para la curación.
- ▲ Deben mejorarse las condiciones generales ambientales, de vivienda, hacinamiento, mejorar la nutrición y las condiciones inmunológicas del paciente.
- ▲ Dentro de estas medidas generales el aspecto preventivo de contagio cobra importancia evitando la asistencia del niño infectado a guarderías o centros de estudios durante las 24 horas siguientes al inicio del tratamiento hasta la curación de las lesiones o que no tengan más secreciones.
- ▲ El lavado y desinfección de juguetes debe ser complementario.
- ▲ La participación de los educadores en la prevención del contagio es importante.

2. Soluciones antisépticas

- ▲ Aplicación de compresas tibias para ayudar a retirar las costras dos a tres veces al día.
- ▲ Fomentos antisépticos con sulfato de cobre 1 gr./1,000 ml de solución.
- ▲ Limpieza con solución de permanganato de potasio 1/10,000.
- ▲ Lavado de las lesiones con agua blanca de codex.
- ▲ Lavado con agua de D'alibour.
- ▲ Limpieza con solución de Burow.
- ▲ Agua boricada al 2%.

3. Antibióticos tópicos^{1,2,5,8,12}

- ▲ El ácido fusídico al 2% crema. Tres veces al día.
- ▲ Mupirocina 2% en pomada por su actividad y tolerancia, en aplicación de 2 y 3 veces al día respectivamente por 7 a 10 días, limitan la transmisión y son útiles en lesiones localizadas.
- ▲ Retapamulin 1 % crema 2 veces al día.
- ▲ Bacitracina + neomicina en concentraciones de 0,5 % y 250 UI. Tres veces al día
- ▲ Gentamicina 0,1 % en crema tres veces al día.

4. Tratamiento sistémico^{1,2}

Ofrece curación más rápida y evita la enfermedad supurada y profunda. En el impétigo vulgar el tratamiento sistémico

está indicado en las formas de impétigo con múltiples lesiones o de gran extensión, localizaciones difíciles de tratar (zonas periorales y pliegues), en factores subyacentes como dermatitis atópica y diabetes, si afecta a varios miembros de la familia o escolares.

ANTIBIÓTICO DE ELECCIÓN:

- ▲ Cefalexina: 50-100 mg/Kg/día vo fraccionada en 4 tomas durante 7 días.
- ▲ Cefadroxilo: 30 mg/kg/día vo fraccionada 2 veces al día por 7 días.
- ▲ Cloxacilina: 50-100 mg/kg/día vo.im. repartidos cada 6 horas por 7 días.
- ▲ Dicloxacilina: 25-100 mg/kg/día repartidos cada 6 horas por 7 días.
- ▲ Amoxicilina más ácido clavulámico: 30-50 mg/kg/día repartidos cada 8 horas, durante 7 a 10 días. La dosificación se basa en el componente de amoxicilina.

ALTERNATIVAS:

- ▲ Azitromicina: 10 mg/kg/día cada 24 horas por 3 a 5 días.
- ▲ Clariomicina: 15 mg/kg/día vo repartidos cada 12 horas por 7 días.
- ▲ Roxitromicina: 8mg/kg/día vo. en dos tomas por 7 a 10 días.
- ▲ Etilsuccinato de eritromicina: 40 mg/kg/día vo repartidos cada 6 horas por 7 días.
- ▲ Estolato de eritromicina: 30 mg/kg/día vo fraccionado cada 6 a 8 horas.

EN CASOS DE PREVALENCIA DE RESISTENCIA (SAMR) EN LA COMUNIDAD:

- ▲ Trimetoprin + sulfametoxazol: Mayores de 2 meses: 8-10 mg/kg/día TMP – 37.5-40 mg/kg/día SMX vo repartidos en 2 tomas por 7 días.
- ▲ Clindamicina: 10-40 mg/kg/día vo o im repartidos cada 6 a 8 horas.
- ▲ Rifampicina: 10-20 mg/kg/día vo repartidos en 2 tomas por 7 días

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sánchez-Saldaña L. Saenz-Anduaga E. Infecciones cutáneas bacterianas. Dermatología peruana 2006; 16(1):7-3
2. Sánchez-Saldaña L. Piodermias. En DERMATOLOGÍA. O TINCOPA-WONG. 1° ED. LIMA. UNIVERSIDAD PRIVADA ANTENOR ORREGO, 2011:60-78.
3. Hurwitz Dermatología Pediátrica. Madrid, 3er. Ed. Ed. Marbán 2014:583-635.
4. Febrer M. Impétigo y síndrome de piel escaldada estafilocócica (SSSS). Piel, 1998; 13(9): 463-69.
5. Pérez L, López P, Barrios M et al. Etiología del Impétigo infantil. Rev Chil Pediatr; 2001, 72 (3): 199-203
6. Dagan R. Impetigo in Childhood: changing epidemiology and new treatment. Pediatric Ann 1993; 22: 235-40.

7. Massimo J.A. Infecciones por cocos grampositivos. En Pueyo deCasabé S.T y Massimo J.A. *Dermatología Infantil en la clínica Pediátrica*. Buenos Aires, 1er. Ed. Ed. Artes Gráficas Buschi S.A. 199:61-68.
8. Domínguez L. *Dermatología Programa de actualización para médicos generales*. www.drscope.com/privados/pac/generales/dermatologia/index.html.
9. Demidovich C, Wittler R. Impetigo. *AJDC* 1990, 144: 1313-5.
10. Esterly NB, Morkwitz M. The treatment of pyoderma in children. *JAMA* 1970, 212: 1667-70.
11. Sellarés E, Moraga FA. Infecciones Cutáneas Bacterianas en Asociación española de pediatría. *Protocolos Diagnósticos y terapéuticos en dermatología pediátrica*. Marzo 2003. Esmon Publicidad p: 41-3. www.aeped.es/protocolos/dermatologia/index.htm.
12. Park Randy. Impétigo. www.emedicine.com/EMERG/topic/283.htm
13. Petter Y. Infecciones bacterianas de piel. *Dermatol Venez* 1993; 31:47-63.
14. Ruiz Maldonado R. Piodermis en Rondón Lugo. *Dermatología*. www.cilad.org/archivos/Rondon/11/Capitulo 44.pdf
15. Magaña M, Magaña M. *Dermatología: Enfermedades Bacterianas*. 1ª Ed. Mexico. Editorial Médica Panamericana 2003:51-91.
16. Honeyman J. Infecciones bacterianas primarias de la piel I. En *Dermatología Práctica Ibero-Latinoamericana*. Atlas, enfermedades sistémicas asociadas y terapéutica. Primera Ed. México DF, Ed Vicente Torres Lozada-Nieto Editores SA de CV 2005: 160-8
17. Millett Christian R, Heyman Warren R, Manders Steven M. Pyodermas and toxin-mediated syndrome. En *Harper's Textbook of Pediatric Dermatology*, Okford. UK, third editions, Wiley-Brackwell Publishing 2011:54.1-54.11
18. Maccario María Fernanda. *Enfermedades bacterianas mediadas por toxinas*. En Larralde M, Abad E, Luna P. *Dermatología Pediátrica*. Buenos Aires, Segunda Edición, Ediciones Journal 2010: 208-209.
19. Millett Christian R, Heyman Warren R, Manders Steven M. Pyodermas and toxin-mediated syndrome. En *Harper's Textbook of Pediatric Dermatology*, Okford. UK, third editions, Wiley-Brackwell Publishing 2011:54.1-54.11.
20. Treat James, Fisher Brian T. Bacterial infections. En Eichenfiel Lawrence F, Frieden Elona J. *Neonatal and Infant Dermatology* London, New York Third editions, Elsevier Saunders, 2015:155-175.
21. Lee Peter K, Weinberg Arnold N, Swartz Morton N, Johnson Richard Allen. *Piodermias: Staphylococcus aureus, estreptococos y otras bacterias grampositivas*. En Fitzpatrick *Dermatología en Medicina General*. Buenos Aires, Quinta Edición, Editorial Médica Panamericana 2001: 2312-2338.

AUTOEVALUACIÓN SOBRE EL IMPÉTIIGO

1. **¿CUÁL ALTERNATIVA ES INCORRECTA RESPECTO AL IMPÉTIIGO?**
 - a. Es una afección cutánea común en la niñez.
 - b. La infección afecta comúnmente al tejido celular subcutáneo
 - c. Afecta niños en edades comprendidas entre los 2 y 5 años.
 - d. El patógeno más frecuentemente aislado es el S. pyogenes en el 70% de los casos
 - e. La colonización nasal, perineal, faríngea y axilar del S aureus es un factor de riesgo.
2. **LA LESIÓN ELEMENTAL EN EL IMPÉTIIGO VULGAR ES:**
 - a. Vesícula
 - b. Ampolla
 - c. Pápula eritematosa
 - d. Costra
 - e. Úlcera.
3. **¿A QUÉ EDAD PREDOMINA EL IMPÉTIIGO?**
 - a. Entre 1 a 2 años
 - b. Entre 2 y 5 años
 - c. Entre 5 a 12 años
 - d. Entre los 10 y 15 años
 - e. Aparece a cualquier edad.
4. **EL IMPÉTIIGO CONTAGIOSO O CLÁSICO REPRESENTA:**
 - a. 70 a 80% de los casos de impetigo
 - b. 50 a 60% de los casos de impetigo
 - c. 30 a 40 % de los casos de impetigo
 - d. 10 a 30 % de los casos de impetigo
 - e. Solo en 5 a 10 % de los casos de impetigo.
5. **¿CUÁL ALTERNATIVA ES INCORRECTA RESPECTO AL IMPÉTIIGO VULGAR O CLÁSICO?**
 - a. Representa el 10% de la consulta pediátrica
 - b. Predomina en primavera y verano, en climas cálidos y húmedos
 - c. Predomina en grupos pre-escolares
 - d. Predomina en las mujeres en la relación 4:1
 - e. Representa el 70-80% de los casos de impetigo.
6. **RESPECTO A LA ETIOLOGÍA DEL IMPÉTIIGO VULGAR ¿CUÁL ALTERNATIVA ES INCORRECTA?**
 - a. Históricamente se ha relacionado al impetigo vulgar con la presencia del EBHGA
 - b. Actualmente el S. aureus puede ser cultivado en más del 80% de los impetigos
 - c. Estudios demuestran que el estafilococo aureus es el agente causal más frecuente (82%) del impetigo vulgar en niños
 - d. El EBHGA raramente actúa como agente causal único del impetigo vulgar.
 - e. Históricamente se ha relacionado al impetigo vulgar con la presencia del S aureus
7. **EN RELACIÓN A LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL IMPÉTIIGO VULGAR ¿CUÁL ALTERNATIVA No ES CIERTA?**
 - a. Suele iniciarse con una pequeña mácula o pápula eritematosa de 2 a 4 mm.
 - b. La lesión inicial rápidamente evoluciona a pápulo-vesícula o pústula que se rompe fácilmente.
 - c. La lesión característica es una costra mielicérica
 - d. Con frecuencia se acompaña con manifestaciones sistémicas como fiebre, escalofríos
 - e. El exudado puede ser seroso o purulento y las lesiones predominan en áreas descubiertas.
8. **LA COMPLICACIÓN MÁS FRECUENTE DEL IMPÉTIIGO VULGAR ES:**
 - a. Celulitis
 - b. Nefritis
 - c. Fiebre reumática
 - d. Abscesos
 - e. Todas las anteriores
9. **EL ANTIBIÓTICO DE ELECCIÓN EN EL IMPÉTIIGO VULGAR ES:**
 - a. Betalactámicos
 - b. Cefalosporinas de 1º y 2º generación
 - c. Macrólidos
 - d. Trimetoprim-sulfametoxazol
 - e. Rifampicina.
10. **RESPECTO AL IMPÉTIIGO AMPOLLAR ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ALTERNATIVAS ES INCORRECTA?**
 - a. Es una infección bacteriana subepidérmica
 - b. Es causada por ciertas especies de estafilococo aureus
 - c. Clínicamente se caracterizan por ampollas superficiales sobre la piel sana
 - d. Es más frecuente en niños en edad escolar
 - e. Se puede presentar en neonatos, a veces con brotes epidémicos en unidades neonatales.
11. **EL AGENTE ETIOLÓGICO IMPLICADO EN EL IMPÉTIIGO AMPOLLAR ES**
 - a. Estreptococo beta hemolítico del grupo A
 - b. Estafilococo epidermidis
 - c. Estafilococo aureus del grupo II
 - d. Bacterias gran negativas
 - e. Todas las anteriores
12. **¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ALTERNATIVAS NO ES UN FACTOR PREDISPONENTE DEL IMPÉTIIGO AMPOLLAR?**
 - a. Higiene deficiente
 - b. Traumatismos mínimos
 - c. Maceración de la piel
 - d. La diabetes tipo I
 - e. Hacinamiento

13. ¿CUÁL AFIRMACIÓN NO ES CIERTA RESPECTO A LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL IMPÉTIGO AMPOLLAR?

- Presenta ampollas grandes superficiales sobre piel sana
- Las ampollas son tensas, con halo eritematoso
- El contenido de la ampolla puede ser claro, turbio o purulento en grupos de 3 a 6.
- Las ampollas evolucionan a una costra superficial de color barniz
- Son autoinoculables y contagiosos a otros niños particularmente si hay solución de continuidad en la piel.

14. LAS LOCALIZACIONES MÁS FRECUENTES DEL IMPÉTIGO AMPOLLAR SON:

- Cara, cuello y extremidades.
- Tórax
- Periné
- Zona periumbilical
- Periné y extremidades.

15. EN EL IMPÉTIGO AMPOLLAR ¿CUÁL ALTERNATIVA ES INCORRECTA?

- Se puede aislar estafilococo aureus meticilino resistente (SAMR) hasta en el 20% de los casos
- La toxina epidermolítica producida por el S aureus ocasiona la segmentación de la capa córnea.
- La toxina en el impétigo ampollar es producida en el mismo sitio de la lesión.
- La humedad y los traumatismos a menudo subclínico pueden causar fisuras en el estrato córneo, a través de los cuales ingresa la bacteria.
- El signo de Nikolsky es negativo

16. SELECCIONE LA RESPUESTA INCORRECTA:

- El diagnóstico del impétigo ampollar es fundamentalmente histopatológico
- El cultivo por aspiración de la ampolla revela estafilococo aureus en el 90% de los casos
- El cultivo está indicado en lesiones recurrentes, lesiones periumbilicales en recién nacidos e inmunocomprometidos.
- La coloración de Gram del líquido claro o turbio revela cocos Gram positivos
- La biopsia en el impétigo ampollar revela una ampolla o pústula subcórnea

17. EL IMPÉTIGO AMPOLLAR REPRESENTA

- 2 a 5 % de los casos de impétigo
- 10 y 30 % de los casos de impétigo
- 25 a 40 % de los casos de impétigo
- 50 a 70 % de los casos de impétigo
- 70 a 80 % de los casos de impétigo.

18. MARQUE LA OPCIÓN CORRECTA EN RELACIÓN CON EL SÍNDROME DE VON RITTER RITTERSHAIN:

- En una forma localizada del impétigo ampollar
- Es ocasionada por la exotoxina del estreptococo beta hemolítico del grupo A
- Es un exantema eritematoso ampollar descamativo causado por la exotoxina A y B del S aureus.
- El signo de Nikolsky es negativo
- Afecta fundamentalmente a niños mayores de 5 años de edad.

19. MARQUE LA OPCIÓN INCORRECTA EN RELACIÓN AL SÍNDROME DE VON RITTER RITTERSHAIN:

- Fue descrita inicialmente como pénfigo neonatorum
- Los neonatos tienen mayor riesgo porque adquieren la enfermedad de forma congénita
- El espectro clínico varía desde un impétigo ampollar a una eritrodermia exfoliativa
- Es ocasionada por el EBHGA (Streptococcus beta hemolítico del grupo A)
- No existe compromiso de la mucosa oral ni genital

20. LA LOCALIZACIÓN MÁS FRECUENTE DEL IMPÉTIGO AMPOLLAR EN NEONATOS ES:

- Cara
- Cuello
- Extremidades
- Periné
- Periné y zona periumbilical.

Nota: Las respuestas de la Autoevaluación Impétigo se publicará en Dermatología Peruana volumen N° 25 (4).

Test de autoevaluación 2015-III

Leonardo Sánchez-Saldaña

1. EL ERITEMA TÓXICO NEONATAL O ERITEMA TÓXICO DEL RECIÉN NACIDO ES UNA ERUPCIÓN CUTÁNEA IDIOPÁTICA BENIGNA ASINTOMÁTICA, QUE REMITE ESPONTÁNEAMENTE. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES AFIRMACIONES ES INCORRECTA?
 - a. Las lesiones son máculas, pápulas y pústulas eritematosas
 - b. Puede producirse en cualquier parte del cuerpo
 - c. El diagnóstico es fundamentalmente por la biopsia cutánea
 - d. Las causas siguen sin esclarecerse, y los datos sobre su incidencia son variables
 - e. La biopsia muestra una acumulación característica de eosinófilos dentro de la unidad pilosebácea.
2. LA FOLICULITIS PUSTULOSA EOSINOFÍLICA ES UNA DERMATOSIS IDIOPÁTICA QUE SE PRODUCE TANTO EN ADULTOS COMO EN LACTANTES Y CUANDO OCURRE EN RECIÉN NACIDOS, PUEDE CONFUNDIRSE CLÍNICAMENTE CON OTROS TRASTORNOS VÉSICOPUSTULOSOS. EN RELACIÓN A ESTO ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES CONCEPTOS SON INCORRECTO?
 - a. Las lesiones están formadas por pústulas foliculares
 - b. Las lesiones aparecen con más frecuencia en el cuero cabelludo y las extremidades
 - c. Tienen tendencia a recurrir en brotes, de forma similar a la acropustulosis infantil
 - d. El tratamiento de elección son las cefalosporinas de primera generación
 - e. La evaluación histológica revela un infiltrado inflamatorio eosinofílico folicular.
3. LA DERMATITIS EROSIVA PERIFOLICULAR DEL LACTANTE SE OBSERVA CON FRECUENCIA EN:
 - a. Acrodermatitis enteropática
 - b. Acropustulosis infantil
 - c. Foliculitis eosinofílica
 - d. Eritema tóxico neonatal
 - e. Psoriasis pustulosa.
4. LA FORMACIÓN DE VESÍCULAS, AMPOLLAS Y EROSIONES INDUCIDAS POR TRAUMATISMO SE OBSERVA EN:
 - a. Miliaria cristalina
 - b. Epidermolísis ampollar
 - c. Impétigo neonatal
 - d. Sífilis congénita
 - e. Eritema tóxico neonatal.
5. DERMATOSIS AUTOSOMÍCO DOMINANTE LIGADO AL CROMOSOMA X, Y CUYAS LESIONES PRESENTAN PATRÓN LINEAL Y EN ESPIRAL, SE OBSERVA EN LA SIGUIENTE DERMATOSIS:
 - a. Eritema tóxico neonatal
 - b. Melanosis pustulosa neonatal
 - c. Foliculitis eosinofílica
 - d. Incontinencia pigmentaria
 - e. Acropustulosis infantil
6. RECIÉN NACIDO DE 6 DÍAS DE VIDA, ES TRAÍDO A CONSULTA POR PRESENTAR VESÍCULAS, PÚSTULAS Y AMPOLLAS ARRUGADAS, CON CONTENIDO LÍQUIDO QUE SE DENUDAN FÁCILMENTE, DEJANDO UNA SUPERFICIE ROJA, HÚMEDA, SIN FORMACIÓN DE COSTRAS, LOCALIZADAS EN LAS AXILAS Y PLIEGUE DEL CUELLO. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES ES EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE?
 - a. Sífilis congénita
 - b. Acropustulosis infantil
 - c. Impétigo del recién nacido
 - d. Epidermolísis ampollar
 - e. Varicela
7. PACIENTE DE 12 AÑOS CONSULTA POR PÁPULAS BLANQUECINAS EN LA MUCOSA ORAL CAUSADAS POR EL PAPILOMAVIRUS HUMANO. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES ES EL DIAGNÓSTICO PROBABLE?
 - a. Hiperplasia epitelial focal
 - b. Carcinoma verrucoso
 - c. Condiloma acuminado
 - d. Verruga plana
 - e. Orf
8. MALFORMACIÓN VASCULAR CONGÉNITA QUE LLEVA A LA FORMACIÓN DE HEMANGIOMA PLANO ROJO VIOSO, COMPROMETE PRINCIPALMENTE LAS EXTREMIDADES Y EVOLUCIONA CON HIPERTROFIA SUBCUTÁNEA Y ÓSEA SUBYACENTE. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES OPCIONES ES EL DIAGNÓSTICO PROBABLE?
 - a. Síndrome de PHACE
 - b. Hemangioma en vino de oporto hipertrófico
 - c. Síndrome de Maffucci
 - d. Síndrome de Kasabach-Merritt
 - e. Síndrome de Kleppel-Trenaunay
9. PACIENTE DE 45 AÑOS CONSULTA POR PRESENTAR LESIONES CARACTERIZADAS POR MÚLTIPLES VERRUGAS PLANAS, QUERATOSIS ACTÍNICAS, ADEMÁS DE LESIONES HIPOCRÓMICAS QUE SIMULAN PITIRIASIS VERSICOLOR. LOS EXÁMENES DE LABORATORIO MUESTRAN DEFECTOS DE LA INMUNIDAD CELULAR. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES ES EL DIAGNÓSTICO?
 - a. Enfermedad de Darier
 - b. Xeroderma pigmentoso
 - c. Hiperplasia verruciforme de Lutz-Lewandoswski
 - d. Todas las anteriores
 - e. Ninguna de las anteriores
10. LA PRESENCIA EN UN LACTANTE DE PÁPULAS Y PÁPULOPÚSTULAS QUE SE ROMPEN FÁCILMENTE Y DEJAN UN COLLARETE PEQUEÑO DE ESCAMAS FINAS, FINALMENTE HIPERPIGMENTADAS, SUGIEREN EL DIAGNÓSTICO DE:
 - a. Melanosis pustulosa neonatal transitoria
 - b. Sífilis congénita
 - c. Eritema tóxico neonatal
 - d. Incontinencia pigmentaria
 - e. Candidiasis neonatal
11. MARQUE LA OPCIÓN INCORRECTA EN RELACIÓN A LA URTICARIA PIGMENTOSA
 - a. Proceso que tiene en común la hiperplasia de los mastocitos
 - b. Las lesiones aparecen generalmente antes de los ocho meses de vida
 - c. El signo de Darier es un hallazgo patognomónico de esta entidad
 - d. El dermatografismo ocurre generalmente en casos infantiles, con manifestación difusa generalizada
 - e. El diagnóstico es histopatológico y el signo de Darier negativo.
12. EN RELACIÓN A LA MELANOSIS PUSTULOSA NEONATAL TRANSITORIA, ¿CUÁL ENUNCIADO ES INCORRECTO?
 - a. Trastorno benigno que se resuelve espontáneamente
 - b. La etiología de esta entidad es desconocida
 - c. Se produce siempre en lactantes de raza blanca
 - d. Las lesiones se inicial como pústulas estériles superficiales
 - e. No presenta manifestaciones generales y su comportamiento es benigno.
13. LAS AMPOLLAS POR SUCCIÓN QUE APARECEN EN EL RECIÉN NACIDO DEBE DIFERENCIARSE DE:
 - a. Impétigo ampollar
 - b. Epidermolísis ampollar
 - c. Herpes recurrente
 - d. Todas las anteriores
 - e. Son opciones ciertas a y b.
14. LA ERUPCIÓN DE TIPO "BLUBERRY MUFFIN" ES LA MANIFESTACIÓN DE:
 - a. Infección por virus varicela zoster
 - b. Infección por citomegalovirus
 - c. Infección por el virus Epstein-Barr
 - d. Infección por candida spp
 - e. Granuloma glúteo infantil
15. LA DERMATOSIS VESICULOSA EROSIVA CONGÉNITA ES UN TRASTORNO INFRECUENTE CARACTERIZADO POR LESIONES EROSIVAS Y AMPOLLOSAS QUE ESTÁN PRESENTES AL NACIMIENTO Y QUE SE CURAN CON UNA CICATRIZACIÓN RETICULADA FLEXIBLE CARACTERÍSTICA. ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES ENUNCIADOS ES INCORRECTA EN RELACIÓN A ÉSTA PATOLOGÍA?
 - a. Representa un acontecimiento intrauterino hereditario
 - b. Representa un defecto de cicatrización inusual de la piel inmadura o como una infección o bridas amnióticas
 - c. Se produce con más frecuencia en lactantes prematuros
 - d. Suele afectar la piel del tronco, extremidades, cuero cabelludo y en ocasiones la lengua.
 - e. En algunos pacientes se han detectado defectos neurológicos. Como retraso mental y motor, hemiparesia y convulsiones.

- 16. ENFERMEDAD EXCLUSIVA DEL SEXO MASCULINO, CARACTERIZADA POR LA TRIADA: DERMATITIS ECZEMATOSA CRÓNICA SEMEJANTE A LA DERMATITIS ATÓPICA, INFECCIONES DE REPETICIÓN Y PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA CON ESPLENOMEGALIA. ¿A CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES CORRESPONDE LA DESCRIPCIÓN?**
- Enfermedad de Wilson
 - Síndrome de Tietz
 - Síndrome de Wiskott-Aldrich
 - Síndrome de touraine-Solente
 - Síndrome de Zinsser- Cole
- 17. PACIENTE CONSULTA POR PRESENTAR EN LAS IRM MALFORMACIÓN VASCULAR DE LAS LEPTOMENINGES, COLORACIÓN EN "VINO DE OPORTO" DE LA CARA A LO LARGO DE LA PRIMERA RAMIFICACIÓN DEL NERVO TRIGÉMINO, CONVULSIONES, RETARDO MENTAL Y GLAUCOMA. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES ES EL DIAGNÓSTICO?**
- Síndrome de Stewart-Treves
 - Síndrome de Rendú-Osler- weber
 - Síndrome de Maffucci
 - Síndrome de Bloom
 - Angiomatosis encefálo-facial o síndrome de Sturge-Weber
- 18. FORMA DE APLASIA CUTIS CONGÉNITA DEL CUERO CABELLUDO, ASOCIADA A CUTIS MARMORATA TELANGIESTÁSICO CONGÉNITO Y DEFORMIDADES EN LOS MIEMBROS INFERIORES, SUGIERE EL DIAGNÓSTICO DE:**
- Síndrome de Beradnelli-Seip
 - Síndrome de Adams- Oliver
 - Síndrome de Kleppel-Trenaunay
 - Síndrome de Marshall
 - Síndrome de Rowell
- 19. ¿EN QUÉ ENTIDAD NEONATAL SE OBSERVA LESIONES QUE CICATRIZAN CON ASPECTO DE TIPO "ADOQUIN"?**
- Epidermolisis ampollar
 - Impétigo ampolloso neonatal
 - Dermatosis vesicular erosiva congénita
 - Dermatitis por fricción
 - Melanosis pustulosa neonatal
- 20. A LA ATROFODERMIA FOLICULAR DE LAS EXTREMIDADES, HIPOHIDROSIS LOCALIZADA O GENERALIZADA Y MÚLTIPLES EPITELIOMAS BASOCELULARES DE LA CARA QUE APARECEN EN PACIENTES JÓVENES SE DENOMINA:**
- Síndrome de Bazex
 - Síndrome de Brooke
 - Enfermedad de Cowden
 - Síndrome de Gorling
 - Síndrome de Cole
- 21. RELACIONE LA COLUMNA DE LA DERECHA CON EL DE LA IZQUIERDA ASIGNÁNDOLE LA ALTERNATIVA CORRECTA.**
- | | |
|---|----------------------------------|
| A. Placa roja, brillante, circunscrita en el glándulo | () síndrome de Wermer |
| B. Neoplasia endócrina múltiple tipo I | () síndrome de Laugier-Hunziker |
| C. Pebaldismo asociado a sordera | () Eritroplasia de Queyrat |
| D. Carcinoma intraepidérmico de la mucosa genital | () Síndrome de Woolf |
| E. Pigmentación lenticular benigna de la mucosa oral y uñas | () Balanitis de zoon |
- 22. RELACIONE LA COLUMNA DE LA DERECHA CON EL DE LA IZQUIERDA ASIGNÁNDOLE LA ALTERNATIVA CORRECTA**
- | | |
|---|----------------------------------|
| A. Forma flexural de dermatitis atópica | () Síndrome de Christ-Siemens |
| B. Pili torti, sordez e hipogonadismo | () Signo de Crowe |
| C. Displasia ectodérmica hipohidrótica | () Prúrigo de Besnier |
| D. Angioma en cereza | () Mancha de Campbell de Morgan |
| E. Efélides axilares en la fibromatosis | () Síndrome de Björnstad |
- 23. RELACIONE LA COLUMNA DE LA DERECHA CON EL DE LA IZQUIERDA ASIGNÁNDOLE LA ALTERNATIVA CORRECTA**
- | | |
|--|----------------------------|
| A. Esteatocistoma múltiple y nevo sebáceo | () Síndrome de Gardner |
| B. Manchas café con leche y angiofibromas | () Síndrome de Cowden |
| C. Léntigos, mixoma atrial y nevo azul | () Síndrome de Muir Torre |
| D. Osteoma de la mandíbula, quistes cutáneos y pólipos | () Esclerosis tuberosa |
| E. Triquilemomas múltiples y tumores del tiroides | () Complejo Carney |
- 24. RELACIONE LA COLUMNA DE LA DERECHA CON EL DE LA IZQUIERDA ASIGNÁNDOLE LA ALTERNATIVA CORRECTA**
- | | |
|---|----------------------------------|
| A. Espongiosis severa | () Dermatitis seborreica |
| B. Acanthis y paraqueratosis confluyente | () Liqueen simple crónico |
| C. Hipergranulosis en V | () Dermatitis de contacto aguda |
| D. Colágeno de disposición vertical | () Liqueen plano |
| E. Hiperqueratosis con paraqueratosis perifolicular | () Psoriasis |
- 25. RELACIONE LA COLUMNA DE LA DERECHA CON EL DE LA IZQUIERDA ASIGNÁNDOLE LA ALTERNATIVA CORRECTA**
- | | |
|--|----------------------------|
| A. Dermatitis de interfase tipo liquenoide | () Pitiriasis rosada |
| B. Dermatitis de interfase tipo vacuolar | () Penfigoide ampollar |
| C. Dermatitis espongíotica | () Liqueen plano |
| D. Dermatitis psoriasiforme | () Eczema numular crónico |
| E. Dermatitis ampollar subepidérmica | () Eritema multiforme |
- 26. RELACIONE LA COLUMNA DE LA DERECHA CON EL DE LA IZQUIERDA ASIGNÁNDOLE LA ALTERNATIVA CORRECTA**
- | | |
|--|------------------------------|
| A. Ortoqueratosis em cesto de canasta | () Liqueen simple crónico |
| B. Ortoqueratosis laminada | () Pitiriasis rubra pilaris |
| C. Ortoqueratosis compacta | () Ictiosis adquirida |
| D. Tapón ortoqueratósico folicular y foliculo dilatado | () Pitiriasis rosada |
| E. Paraqueratosis | () Psoriasis vulgar |
- 27. RELACIONE LA COLUMNA DE LA DERECHA CON EL DE LA IZQUIERDA ASIGNÁNDOLE LA ALTERNATIVA CORRECTA**
- | | |
|--|-----------------------------|
| A. Hialinización del colágeno | () Liqueen plano |
| B. Células gigantes epiteliales | () Liqueen escleroatrófico |
| C. Dermatitis liquenoide exclusivamente por linfocitos | () Liqueen nítido |
| D. Dermatitis liquenoide a predominio histiocitos | () Urticaria pigmentosa |
| E. Dermatitis liquenoide de predominio mastocitos | () Herpes simple |
- 28. EN CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES SE PRODUCEN CICATRICES CUTÁNEAS RETICULADAS FLEXIBLES GENERALIZADAS CON ALTERNANCIA DE ZONAS ELEVADAS Y DEPRIMIDAS**
- Herpes zoster
 - Melanosis pustulosa neonatal transitoria
 - Progeria
 - Síndrome de Goltz
 - Dermatitis vesicular erosiva congénita.
- 29. EL TÉRMINO ENFERMEDAD DE LEINER HACER REFERENCIA A:**
- Una dermatitis seborreica del área del pañal
 - Una dermatitis por fricción del área del pañal, que afecta a la mayor parte de lactantes en algún momento
 - La dermatitis por contacto irritativa que suele afectar superficies convexas de las nalgas, vulva, zona perineal, abdomen inferior y parte proximal del muslo
 - Un fenotipo de dermatitis seborreica grave con descamación, retraso del crecimiento y diarrea durante el periodo neonatal
 - La dermatosis recesiva dominante ligada al cromosoma X y sigue el patrón de las líneas de Blaschko
- 30. ¿CUÁL ES EL TIPO DE DERMATITIS DEL PAÑAL MÁS FRECUENTE?**
- Dermatitis por fricción
 - Dermatitis de contacto irritativa
 - Candidiasis del pañal
 - Son opciones ciertas b y c
 - Son opciones ciertas a, b y c
- 31. EL TÉRMINO DE DERMATITIS DE JACQUET SE UTILIZA PARA DESCRIBIR:**
- Una dermatitis del pañal caracterizada por pápulas y pústulas.
 - La dermatitis erosiva periorificial
 - Brotos recurrentes de pústulas acrales
 - Las pápulas y pústulas que al romperse dejan un collar de escamas finas
 - Una erupción erosiva grave del área del pañal con pápulas o nódulos ulcerados e islas de reepitalización
- 32. LA DERMATITIS ENTEROPÁTICA SE CARACTERIZA CLÍNICAMENTE POR LA TRIADA:**
- Placas eritematosas escamosas palmo plantares, retraso psicomotor y diarrea
 - Vesículas y ampollas acrales, retraso mental y sordera
 - Lesiones papulares acrales y periorificiales, convulsiones y retraso psicomotor
 - Lesiones acrales y cutáneas periorificiales, diarrea y alopecia
 - Retardo del desarrollo, sordera neurosensorial y dermatitis acrales

- 33. PACIENTE CONSULTA POR LESIONES PSORIASIFORMES VIOLÁCEAS DE LAS HÉLICES AURICULARES, MANOS, PIES, CODOS Y RODILLAS, ASOCIADA A QUERATODERMIA PALMOPLANTAR; RELACIONADA A NEOPLASIAS DEL TRACTO RESPIRATORIO O DIGESTIVO, E INCLUSO A LINFOMAS. ¿A CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES CORRESPONTE ESTE CUADRO CLÍNICO?**
- Acroqueratosis paraneoplásica de Bazex
 - Síndrome de Brooke-Spiegler
 - Síndrome de Cowden
 - Síndrome de Howel-Evans
 - Jacroqueratosis verruciforme de Hopf
- 34. PACIENTE CONSULTA POR ANOMALÍAS DEL TEJIDO MESODÉRMICO Y ECTODÉRMICO, LESIONES MACULOSAS ATROFICAS Y FORMACIONES PSEUDOTUMORALES POR HERNIACIÓN DEL TEJIDO ADIPOSITO A TRAVÉS DE LA DERMIS, ADEMÁS PAPILOMAS PERIORIFICIALES, ALTERACIONES ÓSEAS COMO SINDACTILIA, ESCOLIOSIS Y ESPINA BÍFIDA. LA RADIOGRAFÍA DE LOS HUESOS MUESTRA ESTRÍAS VERTICALES RADIOOPACAS. ¿A QUÉ ENTIDAD CORRESPONDE ESTA CLÍNICA?**
- Síndrome de Netherton
 - Síndrome de Goltz o hipoplasia dérmica focal
 - Síndrome de Conradi-Hünermann
 - Síndrome de Gorlin
 - Síndrome de Gardner- Diamond
- 35. LAS LESIONES DE LA PIEL LUMBOSACRA QUE PUEDEN ESTAR ASOCIADAS CON LA DISRAFIA ESPINAL OCULTA Y ANOMALÍAS DE LA MÉDULA ESPINAL SON: EXCEPTO**
- Hipertricosis
 - Aplasia cutánea congénita
 - Manchas café con leche
 - Hemangioma infantil
 - Depresiones sacras prominentes
- 36. CUANDO UN PACIENTE CONSULTA CON CUADRO CLÍNICO QUE SE CONSIDERA LA POSIBILIDAD DE DISRAFIA ESPINAL OCULTA, ¿CUÁL ES EL ESTUDIO DE ELECCIÓN QUE SE DEBE REALIZAR?**
- Biopsia cutánea
 - Radiografía de la columna lumbosacra
 - Tomografía axial computarizada
 - Imágenes de resonancia magnética
 - Todas las opciones anteriores
- 37. EN PACIENTES CON HEMIHIPERTROFIA CONGÉNITA COMBINADA CON MALFORMACIONES VASCULARES CUTÁNEAS, COMO MANCHA EN VINO DE OPORTO, DEBE CONSIDERARSE LA POSIBILIDAD DE:**
- Síndrome de Klippel-Trenaunay
 - Síndrome de Setleis
 - Síndrome de Proteus
 - Todas las anteriores son opciones a considerar
 - Son opciones a considerar a y c
- 38. ¿QUÉ DIAGNÓSTICO SE SUGIERE LA PRESENCIA DE ANOMALÍAS LIMITADAS A LA CARA, CARACTERIZADAS POR PIEL ATRÓFICA EN LAS SIENES (HISTÓRICAMENTE VINCULADAS A LAS "MARCAS DE FÓRCEP", ASPECTO FACIAL TOSCO, PESTAÑAS AUSENTES O DUPLICADAS, CEJAS QUE SE INCLINAN MARCADAMENTE EN DIRECCIÓN LATERAL Y HACIA ARRIBA E HINCHAZÓN PERIORBITARIA, LABIOS GRANDES, CON UN CONTORNO EN FORMAS DE V INVERTIDA?**
- Síndrome de Parry-romberg
 - Síndrome de Setlesis
 - Síndrome de Carney
 - Síndrome Richner-Hanhart
 - Síndrome de POEMS
- 39. CUANDO UN NIÑO CONSULTA POR UNA MASA EN LA LÍNEA MEDIA NASAL, TENER EN CUENTA TODAS LAS POSIBILIDADES DIAGNÓSTICAS Y LA POSIBILIDAD DE CONEXIÓN INTRACRANEAL; ES FUNDAMENTAL:**
- Realizar una biopsia
 - Realizar un electroencefalograma
 - Nunca se debe realizar un procedimiento diagnóstico invasivo antes de determinar la evaluación radiológica
 - Realizar un estudio del líquido cefalorraquídeo
 - Las opciones a y d son ciertas
- 40. ¿CUÁL ENUNCIADO ES UNA OPCIÓN INCORRECTA EN RELACIÓN AL GLIOMA NASAL?**
- Son lesiones firmes que tienen conexión intracraneal
 - Representa un neuroectodermo ectópico del periodo inicial del desarrollo
 - Se presenta como un nódulo firme color piel con mucha frecuencia en la raíz de la nariz
 - Puede producir hipertelorismo en el paciente.
 - El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica
- 41. SELECCIONE V (VERDADERO) O F (FALSO) SEGÚN LA OPCIÓN QUE CORRESPONDA, EN RELACIÓN AL DISRAFISMO ESPINAL.**
- La disrafia espinal oculta es un aspecto de trastornos definidos por la ausencia o fusión incompleta de los elementos óseos de la línea media
 - Estigmas cutáneos o subcutáneos como la hipertricosis pueden ser el signo inicial de la disrafia espinal oculta
 - La asimetría o desviación del surco interglúteo es un signo útil de disrafismo espinal
 - La mayor parte de los hoyuelos simples de la línea media están asociados a disrafia espinal oculta
 - Un nevus simple aislado de la nuca o región occipital es un indicador de disrafia espinal oculta subyacente
- 42. LA HEMIHIPERTROFIA CONGÉNITA IDIOPÁTICA ES UN DEFECTO DEL DESARROLLO EN EL QUE UN LADO DEL CUERPO ES MAYOR QUE EL OTRO, EN RELACIÓN CON ÉSTA ENTIDAD SELECCIONE V (VERDADERO) O F (FALSO) SEGÚN LA OPCIÓN QUE CORRESPONDA**
- Una característica clínica es la hemihipertrofia congénita con hipertricosis
 - Los signos cutáneos que se observan con más frecuencia son hiperpigmentación, telangiectasia y crecimiento anormal de las uñas e hiperticosis
 - Se han comunicado diferencias en la temperatura corporal y la sudación
 - El 50% de estos pacientes pueden tener anomalías asociadas como tumor de Wilms, hemangiomas internos, entre otros
 - Los tumores asociados afectan más frecuentemente a los riñones, glándula suprarrenal e hígado.
- 43. EN RELACIÓN CON LA APLASIA CUTIS CONGÉNITA, SELECCIONE V (VERDADERO) O F (FALSO) SEGÚN LA OPCIÓN QUE CORRESPONDA**
- Es una anomalía congénita de la piel caracterizada por la ausencia localizada de la hipodermis
 - El diagnóstico suele ser histopatológico y por imágenes radiológicas
 - La localización más frecuente es el cuero cabelludo, pero pueden afectar cara, tronco y las extremidades
 - Se presenta clásicamente en forma de defectos en forma de estrella solitarios o múltiples
 - Cuando presentan el signo del "collar de pelo" pueden representar una forma atípica de anomalía congénita del tubo neural
- 44. EN RELACIÓN AL QUISTE DERMOIDE O SINUS DERMOIDE, SELECCIONE V (VERDADERO) O F (FALSO) SEGÚN LA OPCIÓN QUE CORRESPONDA**
- La presencia de una depresión puede indicar una mayor probabilidad de extensión intracraneal
 - No son frecuentes los quistes dermoides en el reborde orbitario
 - Un cefalocele es una hernia de los contenidos craneales a través de un defecto en el cráneo.
 - Debe realizarse una exploración mediante resonancia magnética o tomografía computarizada para evaluar una posible conexión con el SNC
 - El tratamiento de los quistes dermoides es la escisión quirúrgica
- 45. SELECCIONE V (VERDADERO) O F (FALSO) SEGÚN LA OPCIÓN QUE CORRESPONDA EN RELACIÓN A LAS ENFERMEDADES HEREDITARIAS DE LA QUERATINIZACIÓN**
- El término ictiosis designa un grupo de dermatosis hereditarias caracterizadas por sequedad y descamación
 - La ictiosis recesiva ligada al cromosoma X se expresa solo en mujeres
 - La ictiosis vulgar es la variante más común, transmitida como rasgo autosómico dominante
 - La disfunción de la barrera cutánea no se produce en todas las formas de ictiosis
 - En las diversas formas de ictiosis se produce una mayor deshidratación transepidérmica y una merma de la capacidad de retención de agua
- 46. LA TRIADA CLÁSICA DEL SÍNDROME DE RUBEOLA CONGÉNITA ES:**
- Cataratas congénitas, microcefalia y retraso mental
 - Cataratas congénitas, sordera y anomalías cardíacas como conducto arterioso persistente
 - Microcefalia, retraso mental y retinopatía pigmentaria
 - Meningocefalitis, retraso mental y anomalías cardíacas
 - Hepatoesplenomegalia, ictericia y lesiones óseas
- 47. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES CARACTERÍSTICAS EN RELACIÓN A LOS TIPOS MÁS FRECUENTES DE ICTIOSIS ES INCORRECTA?**
- En la ictiosis recesiva ligada al cromosoma X, las escamas son grandes y marrones
 - Pacientes con ictiosis vulgar tienen mayor riesgo de dermatitis atópica y queratosis pilar
 - Las lesiones en la ictiosis lamelar son generalizadas, con ectropión, alopecia ocasional y distrofia ungueal
 - Pacientes con ictiosis vulgar presentan ampollas superficiales al nacimiento
 - En la ictiosis lamelar las manifestaciones clínicas aparecen al nacimiento, con colodion del neonato
- 48. PACIENTE JOVEN DE 18 AÑOS DE EDAD, ES TRAÍDO A CONSULTA POR PRESENTAR MÚLTIPLES NÚDULOS CUTÁNEOS EN LA PIEL EXPUESTA AL SOL Y TAMBIÉN EN LA PIEL DE LA CARA, QUE RESULTARON SER CARCINOMAS BASOCELULARES, ADEMÁS DE BOLSA FRONTAL E HIPERTELORISMO, MILIA, LIPOMAS EN EL DORSO Y LAS IMÁGENES RADIOLÓGICAS MUESTRA QUISTES MAXILARES Y CALCIFICACIÓN DE LA FOSA CEREBELAR. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES QUE SE MENCIONAN ES EL DIAGNÓSTICO PROBLEABLE?**
- Síndrome de Bazex
 - Tricoepiteliomas múltiples
 - Síndrome de Gorling o síndrome del nevus basocelular
 - Síndrome Muir-Torres
 - Síndrome de Haber

49. PACIENTE DE 75 AÑOS DE EDAD, AGRICULTOR, CONSULTA POR PRESENTAR MÚLTIPLES LESIONES SEMEJANTES A COMEDONES CERRADOS Y ABIERTOS EN LA REGIÓN MALAR, MILIA, QUISTES PEQUEÑOS PERIORBITARIO Y ÁREAS DE ELASTOSIS SOLAR CON PIEL ATRÓFICA. ¿QUÉ DIAGNOSTICO LE SUGIERE ESTA CLÍNICA?

- a. Síndrome de Favre - Racouchot
- b. Miliun coloide
- c. Siringoma
- d. Tricoepitelioma
- e. Esteatocistoma

50. NIÑO DE 9 MESES DE EDAD, NACIDO DE PARTO EUTÓCICO A TÉRMINO, PRESENTA UNA FACIES PECULIAR CARACTERIZADO POR NARIZ EN FORMA DE PERA, SURCO NASOLABIAL ALARGADO, LABIO SUPERIOR FINO, BARBILLA HUNDIDA, NÚMERO EXCESIVO DE INCISIVOS, ASÍ COMO CABELLO RALO. PADECÍA TAMBIÉN DE DISPLASIA DE CADERA Y DESVIACIÓN DE LAS FALANGES. ¿A CUÁL DE LAS SIGUIENTES ENTIDADES CORRESPONDE EL CUADRO CLÍNICO DEL PACIENTE DESCRITO?

- a. Displasia ectodérmica hipohidrótica
- b. Síndrome tricorrino-falángico, tipo I
- c. Síndrome trico-dento- óseo
- d. Síndrome oro-facial-digital
- e. Síndrome de Berardinelli-seip

Nota: Las respuesta de la Autoevaluación 2015-III se publicará en Dermatología Peruana volumen N° 25 (4).

HOJA DE RESPUESTAS

TEST DE AUTOEVALUACIÓN 2015-III. Dermatología Peruana 2015; 25(3)

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25		
a	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	a
b	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	b
c	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	c
d	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	d
e	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	e
	26	27	28	29	30	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40	41	42	43	44	45	46	47	48	49	50		
a	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	a	
b	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	b	
c	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	c	
d	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	d	
e	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	e	

RESPUESTAS

TEST DE AUTOEVALUACIÓN 2015-II: CLAVE DE LAS RESPUESTAS

Dermatología Peruana 2015;25(2):

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25
C	B	B	C	A	D	D	A	C	E	B	B	D	D	A	C	B	C	D	B	E	E	D	A	C
26	27	28	29	30	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40	41	42	43	44	45	46	47	48	49	50
E	B	C	C	E	B	D	E	C	B	A	B	E	C	D	A	E	C	B	A	E	D	C	E	B

Farah Novoa-Boza**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS ASOCIADAS CON NEVUS DE SPITZ Y MELANOMA MALIGNO SPITZOIDE. UNIVERSIDAD DE YALE 1991-2008**

LOTT J, WITITSUWANNAKUL J, LEE J, ARIYAN S, NARAYAN D. Clinical characteristics associated with Spitz nevi and Spitzoid malignant melanomas: The Yale University Spitzoid Neoplasm Repository experience, 1991 to 2008. *J Am Acad Dermatol* 2014; 71:1077-82

La mayoría de estudios clínico patológicos sobre Nevus de Spitz y Melanoma Maligno Spitzoide se basan en reportes de casos y pequeñas series de casos que no permiten generalizar sus conclusiones. Dado que no existe un consenso sobre criterios histológicos para distinguir el Nevus de Spitz y el Melanoma maligno Spitzoide, la incorporación de ciertos criterios clínicos puede ser de utilidad para la evaluación de estos dos tipos de lesión.

Se realizó un estudio de cohorte retrospectivo para evaluar las características clínicas asociadas con el Nevus de Spitz y Melanoma maligno Spitzoide. Todos estos casos fueron seleccionados del banco de muestras biológicas del laboratorio de Dermatopatología de la Universidad de Yale.

La revisión histopatológica se realizó por dermatopatólogos sin conocer datos de edad, género, lugar anatómico y diagnóstico registrado de la muestra evaluada.

Se incluyeron 484 casos de nevus de Spitz y 54 casos de Melanomas Spitzoide. Los nevus de Spitz fueron más frecuentes en mujeres ($p < 0,03\%$), en pacientes jóvenes (media de edad 22 versus 55 años; $p < 0.001$) y de menor tamaño (diámetro 7.6 versus 10.5 mm; $p < 0.001$). La edad (odds ratio 1.16, 95% IC [1.09-1.14]; $p < 0.001$) y el género masculino (odds ratio 2.77, 95% IC [1.17-6.55]; $p < 0.02$) fueron predictores del diagnóstico de Melanoma maligno spitzoide.

Se concluye que la edad y el género son factores predictores para el diagnóstico de Nevus de Spitz y Melanoma Maligno

Spitzoide. Una limitación del estudio, para la precisión y generalización de lo encontrado, radica en que el análisis de muestras se restringe a una sola institución.

EFFECTO DE LA LORATADINA Y CETIRIZINA SOBRE LOS NIVELES SÉRICOS DE NEUROPEPTIDOS EN PACIENTES CON URTICARIA CRÓNICA

BASAK P, VURAL H, KAZANOGLU O, ERTURAN I. Effects of loratadine and cetirizine on serum levels of neuropeptides in patients with chronic urticaria. *Int J Dermatol* 2014; 53:1526-30

Los antagonistas de los receptores H-1, como la loratadina y cetirizina, son fármacos usados frecuentemente en el tratamiento de la urticaria crónica. Los neuropéptidos (NPs) liberados por fibras nerviosas sensoriales, son responsables de la transmisión de señales no sólo entre neuronas, sino también entre neuronas y células inmunitarias. Estos péptidos están implicados en la activación y degranulación de mastocitos.

Recientes estudios han centrado su investigación sobre nuevos aspectos de los NPs en la patogénesis de algunas dermatosis tales como la urticaria. Se ha reportado que la cetirizina inhibiría la reacción urticariana mediada por la sustancia P y el péptido relacionado con el gen de calcitonina (CGRP). Asimismo que los habones urticarianos y las reacciones mediadas por el reflejo axonal son inhibidos eficazmente por la cetirizina en comparación a la loratadina.

El objetivo del estudio fue determinar y comparar los efectos de la loratadina y cetirizina sobre los niveles séricos de los neuropéptidos en la urticaria crónica.

38 pacientes con urticaria crónica, sin tratamiento sistémico en las 4 semanas previas fueron enrolados y divididos en dos grupos iniciando terapia con loratadina 10mg/día ($n=16$) y cetirizina 10mg/día ($n=22$). La severidad de la enfermedad se determinó usando el Score de la Actividad de la Urticaria (UAS). Se tomaron muestras sanguíneas al inicio y tras una semana de tratamiento evaluándose los

siguientes NPs: sustancia P (SP), neuropéptido Y (NPY), factor de las células madre (SCF), péptido relacionado con el gen de calcitonina (CGRP), el factor de crecimiento neural (NGF), péptido intestinal vasoactivo (VIP).

Los niveles de NPY y VIP disminuyeron significativamente después del tratamiento con ambos antihistamínicos ($p < 0.001$ y $p < 0.01$ respectivamente), mientras que los valores de CGRP se incrementaron en comparación a los niveles pretratamiento. No hubo diferencia significativa en relación a la SP.

Cuando los grupos de tratamiento fueron comparados, no hubo diferencia pre y postratamiento en los niveles séricos de CGRP, VIP, SP, NPY y NGF. Sin embargo la cetirizina fue significativamente más efectiva que la loratadina al reducir los niveles de SCF. No hubo diferencia en el efecto de loratadina y cetirizina sobre UAS. El predominante efecto de cetirizina comparado con loratadina en la reducción de los niveles de SCF podría explicar las propiedades antiinflamatorias de la cetirizina

PRURIGO ACTÍNICO: ESTUDIO CASO CONTROL DE LOS FACTORES DE RIESGO

VERA D, ZULOAGA S, GONZÁLEZ P, SÁNCHEZ K, CHÁVEZ N. Actinic prurigo: a case- control study of risk factors. *Int J Dermatol* 2013; 53:1080-85

El Prurigo Actínico (PA) es una fotodermatosis idiopática, que usualmente se presenta durante la niñez y en mujeres. Se caracteriza por la afección simétrica de zonas fotoexpuestas, labios y conjuntivas. El prurito es una característica presente en todos los casos. Se ha sugerido que la edad de presentación es el más importante factor que determina el tipo de erupción y el pronóstico del paciente.

Se realizó un estudio caso- control, donde se incluyó a todos los pacientes diagnosticados con PA desde el año 1990 hasta el 2006 de un Hospital General de México. El estudio constó de 44 casos y dos grupos control (44 pacientes externos de Dermatología y 44 pacientes externos de Medicina Interna). La recolección de datos se realizó mediante una entrevista directa usando un cuestionario validado previamente donde los factores demográficos, raza, socioeconómicos, ambientales, clínicos y nutricionales fueron evaluados.

No hubo diferencia significativa entre los tres grupos en cuanto al género, edad, lugar de nacimiento, lugar de residencia y status socioeconómico. De las 256 variables analizadas hubo diferencia significativa solo en 19 ($p < 0.05$) siendo algunas el uso de leña, exposición solar, uso de jabón, el consumo de limón, vivir con mascotas, antecedentes familiares de PA, entre otros. Se concluye que las variables

económicas no son factores de riesgo en el desarrollo de PA. Por otro lado, los factores clínicos y ambientales si tuvieron una fuerte asociación con el desarrollo de PA. Los autores recomiendan profundizar estudios en los factores ambientales con la finalidad de conocer su asociación con el desarrollo de PA y de este modo desarrollar estrategias de prevención y tratamiento.

INDICE DE MASA CORPORAL ASOCIADO A SEVERIDAD DE ALOPECIA ANDROGENÉTICA PATRÓN MASCULINO EN TAIWAN

YANG CH, HSIEH FU, LIN L, HSU CH, SHEU H, CHEN W. Higher body mass index is associated with greater severity of alopecia men with male-pattern androgenetic alopecia in Taiwan. *J Am Acad Dermatol* 2014; 70:297-302

La alopecia androgenética (AGA), el tipo más común de pérdida de cabello en varones se caracteriza por la miniaturización folicular con un patrón de distribución. La prevalencia de AGA varía entre los grupos étnicos y es menor en hombres asiáticos en comparación con los de raza blanca. Aunque la patogénesis de la AGA es considerada un proceso andrógeno dependiente, la existencia de otros factores de riesgo puede estar basada en la observación de diferentes patrones de AGA y la poca respuesta a la terapia antiandrogénica en algunos grupos de pacientes.

En las últimas dos décadas, se ha mostrado evidencia de la asociación entre AGA y el síndrome metabólico o su asociación con enfermedades cardiovasculares como la hipertensión arterial y la resistencia a la insulina. La AGA de aparición temprana es un fuerte predictor de enfermedad coronaria severa y síndrome metabólico. La obesidad está presente en el síndrome metabólico sin embargo su asociación con AGA no está establecida, lo cual fue el objetivo del presente estudio mediante la evaluación del Índice de Masa Corporal (IMC).

Se realizó un estudio transversal, con la participación de 189 varones con un promedio de edad de 30,8 años durante el periodo Octubre 2009- Octubre 2012.

La severidad del patrón masculino de AGA fue agrupado en dos categorías: leve a moderado (I- IV) y severo (V- VII). AGA de aparición temprana fue definida como la aparición de un patrón masculino de grado III antes de los 30 años. La obesidad fue definida con un IMC igual o mayor a 27.

23 sujetos (12,2%) fueron catalogados como obesos y 53 (28%) tuvieron sobrepeso.

Alopecia con patrón masculino fue encontrado en 142 (75.1%) de quienes 104 (73.2%) estuvo en el grupo leve a moderado y 38 (26,8%) en el grupo de AGA severa.

El IMC de sujetos con AGA severa ($25.1 \pm 3.9 \text{ kg/m}^2$) fue significativamente mayor que los sujetos con AGA leve o moderada ($22.8 \pm 2.9 \text{ Kg/m}^2$) ($p=0,01$).

Mediante el análisis de regresión logística, en los pacientes con sobrepeso y obesidad ($\text{IMC} \geq 24 \text{ kg/m}^2$, 40.2 %) se evidenció una probabilidad significativa de tener un AGA patrón masculino severa en comparación con los pacientes con IMC normal ($\text{IMC} < 24 \text{ kg/m}^2$, 59.8%) ($p < 0.01$ en análisis univariado o multivariado).

Se concluye que los sujetos con AGA, especialmente patrón masculino de aparición temprana, la severidad de la alopecia es correlacionada con el grado de obesidad. Posteriores estudios que eluciden el mecanismo subyacente de esta asociación contribuirán a un mejor entendimiento de la patogénesis de AGA y vislumbrar nuevas modalidades de tratamiento.

SEGURIDAD DEL USO DE LASER EN CICATRICES DE ACNÉ Y DEPILACIÓN DURANTE EL TRATAMIENTO CON ISOTRETINOINA

SHIVANNA B, VENKATESH D, VASANTH V, JAGADISH P, MADURA CH. Safety of performing invasive acne scar treatment and laser hair removal in patients on oral isotretinoin: a retrospective study of 110 patients. *Int J Dermatol* 2014; 53:1281-85

La isotretinoína es un derivado de la vitamina y actúa sobre todos los estadios del acné. Se recomienda evitar procedimientos invasivos luego de 6 a 12 meses tras haber concluido el tratamiento. Se ha reportado cicatrices atípicas, retraso de la cicatrización, cicatrices hipertróficas y formación de queloides cuando se realizan tratamientos laser y dermoabrasión en usuarios de isotretinoína.

Un estudio comparativo, retrospectivo fue realizado en 110 pacientes de 15 a 45 años, entre Marzo 2011 y Marzo 2013 quienes se sometieron a tratamientos para cicatrices atróficas faciales. Se formaron 2 grupos: el grupo A que incluyó 55 pacientes quienes recibieron isotretinoína 0.5mg/kg por día y grupo B quienes recibieron solo medicación tópica. De los 55 pacientes de cada grupo, a 12 se les realizó Dermaroller, a 25 pacientes laser CO₂, 13 radiofrecuencia y 5 depilación.

El seguimiento fue realizado a las 6, 12, 18 y 24 semanas después de cada sesión y realizándose un registro clínico y fotográfico.

La aparición de cicatrices atípicas, queloides o hipertróficas no fue evidenciado en ningún grupo. No se evidenció signos de retraso de la cicatrización. La hiperpigmentación posinflamatoria fue vista en 3 pacientes.

Se concluye que se puede considerar realizar procedimientos invasivos durante el tratamiento con isotretinoína sin ningún compromiso sobre los resultados.

ALTA CONCENTRACIÓN DE FORMALDEHIDO EN LOS PRODUCTOS ALISANTES CON KERATINA BRASILEIRA

MANELI M, SMITH P, KHUMALO N. Elevated formaldehyde concentration in "Brazilian keratin type" hair- straightening products: A cross-sectional study. *J Am Acad Dermatol* 2014; 70:276-80

El formaldehído es un producto que se encuentra en cosméticos como preservante y a bajas concentraciones, esencialmente usado como fijador de los enlaces cruzados de las cadenas de aminoácidos de queratina que mantiene liso el cabello. Se ha reportado que los tratamientos a base de queratina brasilera y otros alisantes similares contienen elevados niveles de formaldehído. De acuerdo al Panel de Expertos de Ingredientes Cosméticos, la máxima concentración segura de formaldehído es de 0,2%. Se plantea determinar las concentraciones de este componente en los productos con queratina brasilera que se comercializan en Sudáfrica mediante cromatografía.

Tres muestras de cada marca (champú, acondicionador y tratamiento alisante) fueron evaluadas para medir concentración de formaldehído mediante el componente de reacción de condensación 2,4 dinitrofenilhidrazona formaldehído (DNPHF).

Se incluyó 7 marcas comercializadas, de las cuales 6 tuvieron concentraciones entre 0.96 a 1,4%, que representa 5 veces más la concentración recomendada por el Panel de Expertos. Estas altas concentraciones se encontraron en productos que se expenden como "libre de formaldehído".

Las limitaciones del estudio fue que no se incluyeron todas las marcas internacionalmente disponibles. Se recomienda que los productos que tuvieran ingredientes potencialmente dañinos deberían mostrar la concentración de cada uno de ellos en su etiqueta.

In memoria del Dr. Amado Saúl Cano

Van hacer casi dos meses que falleció Don Amado Saúl Cano (Figura 1), fue la noche del 19 de marzo del 2015. Para muchos, fue, es y seguirá siendo una figura indiscutible de la dermatología iberolatinoamericana (CILAD, 2008), y mucho más, en su suelo que lo vio nacer, México. Nació en la ciudad de México, 1 de Enero de 1931; sus estudios profesionales los hizo en la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM) desde 1948 a 1954. Realizó su internado médico en el Hospital de la Mujer y, su Servicio Social en Chicayán, en la Huasteca Veracruzana. Se recibió como Médico Cirujano el 25 de Junio de 1954 con la tesis titulada “Tratamiento de la sífilis reciente con penicilina”.

Su formación como dermatólogo fue tutelar en dos instituciones emblemáticas de la dermatología mexicana, el Hospital General de México de la SSA y en el Centro Dermatológico “Dr. Ladislao de la Pascua”, desde 1956 a 1960. Ambas sedes han sido y son a la fecha, fuente de formación de dermatólogos; ahora ya de manera escolarizada, con el aval de la UNAM y de la Secretaría de Salud. Pero, es en la primera de las mencionadas donde establece una relación amical con la Dra. Josefa Novales Santa Coloma, y es ella quien le recomienda contactarse con Don Fernando Latapí Contreras, quien lo forja, tanto académica, científica y filosóficamente en el quehacer dermatológico, al mismo tiempo que se inicia una estrecha y prolongada amistad con él. Pero, no sólo fue Don Fernando Latapí quien lo forja, sino, que tuvo además el apoyo de Doña Obdulia Rodríguez Rodríguez, Don Pedro Lavalle Aguilar y la misma Doña Josefa Novales Santa Coloma; quienes se constituyeron en sus profesores. Pero, fue con Don Fernando Latapí con el que adquirió sapiencia grande en el campo de la lepra, uno de sus intereses muy bien consolidado.

Su hoja de vida está jalonada por su gran espíritu docente, tanto en el pregrado como en el postgrado, era un convencido de enseñar lo mejor posible el ABC de la dermatología, es decir, aprender a reconocer las lesiones elementales de la piel que para él era el lenguaje de comunicación correctamente entre dermatólogos, así mismo, era muy crítico con la escuela anglosajona de dermatología sobre este particular, debido a que su discriminación de una lesión con otra no eran lo suficiente clara. Este trajinar por el mundo de la enseñanza la inicia desde que se abre la



Figura 1. Don Amado Saúl Cano, en su consultorio.

especialidad de dermatología en México. Fue profesor de la UNAM entre 1960 hasta el 2010, y del Instituto Politécnico Nacional desde 1978 al 2010. Fue profesor de postgrado en dermatología de la UNAM (1978-2004), también Profesor Asociado de cursos de Educación Médica Continua de la Universidad La Salle, además, de ser docente de más de 50 cursos monográficos realizados en la ciudad de México y en el interior de su país. Era de los pocos que no se negaba cuando el objetivo de estas actividades tenían como finalidad, la docencia para el médico General.

Durante su fructífera y prolongada carrera como dermatólogo, ocupó cargos diferentes, recibió la posta de la Jefatura del Servicio de Dermatología del Hospital General de México, pabellón 109, de manos del Dr. Fernando Latapí, al concursar por oposición, que lo ejercía durante el día, por las tardes era el Director Académico del Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua. En sus largos 60 años en la especialidad, escribió como autor y coautor más de 300 artículos en revistas de habla hispana como en inglés en tópicos sobre lepra, micología, dermatología; por 35 años fue editor de la revista Dermatología, Revista Mexicana, fue coautor de muchos capítulos en diversos libros. Participó muy activamente en sociedades médicas como la Sociedad Mexicana de Dermatología, Asociación Mexicana de Acción contra la lepra A.C. y tantas otras de su país natal, fue miembro correspondiente y honorario de

muchas sociedades extranjeras. Uno de sus hijos predilectos fue su libro "Lecciones de Dermatología" (Figura 2), del que se han realizado hasta 16 ediciones, texto de dermatología orientado para el alumno de medicina, para el médico general, y para los que se iniciaban en la especialidad, y en la que estaba escrito su *experiencia*, acentuando en el ABC de la dermatología, y como decía Don Fernando Latapí, "Saúl, es un dermatólogo hecho en México".

A pesar de su excelente actitud como docente en la especialidad de dermatología, brilló mucho más por su calidad como ser humano, algo que hizo de su vida un ejemplo a seguir por los que tuvieron la oportunidad de conocerlo y departir con él de su sapiencia, momento que permitió comprobar su gran sencillez, su lacerante modestia, suma honestidad y humildad además de su austeridad, algo que uno lo podía ver de primera mano. Tuve la feliz oportunidad de conocerlo de cerca cuando desarrollaba un postgrado en el Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua como becario integral, y pude constatar estos rasgos descritos. Su sinceridad cuando departía en sus clases era de una franqueza muy directa,

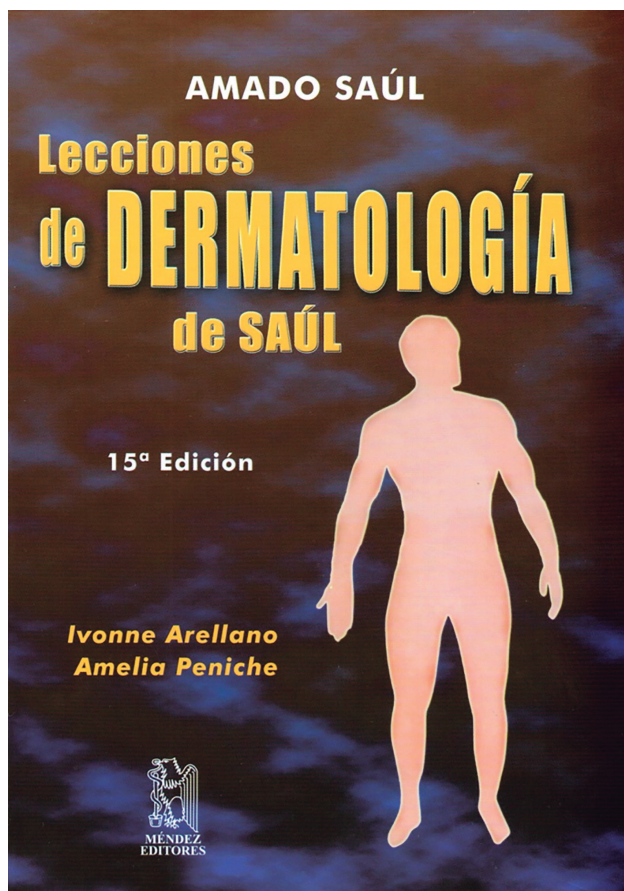


Figura 2. Carátula del texto Lecciones de Dermatología de Saúl, 15 edición.

nunca se burlaba o se expresaba con ironía, sencillamente; escuchaba y si hallaba un error que en su concepto se expresaba, al terminar la disertación, lo corregía y pasaba a dar el sustento de sus razones. Algo, que en lo personal me tocó vivir en una ocasión, quizás la única, pues estaba en una de sus clases coloquiales en las tardes, y era el único peruano y con formación en la especialidad, y me solicitó describiera las lesiones de un paciente problema, hice la descripción al detalle pero según el estilo de los libros de habla inglesa (Rook y Fitzpatrick), mencioné pápula, nódulo y tumor para referirme a las lesiones de una dermatosis compatible con un cáncer de piel, y es en ese momento en que finalizaba mi descripción, cuando me dijo: "Pápula no es lo mismo que nódulo y mucho menos que tumor; las dos primeras son resolutivas, la última es una neoformación y que no se la clasifica como una lesión elemental primaria o secundaria", y luego pasó a dar las razones. Pasé un bochorno, pero me di cuenta que estaba en un error, reconocí que no era sólida mi formación en semiología cutánea. Así mismo, era un gran estimulador en el aprendizaje de lo nuevo, por lo que me quedó en la memoria como una experiencia muy positiva, aquel curso de inmunología cutánea que desarrollamos todos los alumnos de postgrado, a base de seminarios y diálogos coloquiales entre Don Amado Saúl y nosotros los alumnos...Y, para muchos de los que lo conocieron, constatamos esa naturaleza de él, que además era polifacética, siendo un hombre de ciencia, era poseedor de una cultura vasta. Pues, era un eximio guitarrista (Figura 3), amante de la ópera, políglota, compositor prolífico con más de 200 canciones, viajero impenitente, tanto, que tuvimos la suerte de tenerlo como invitado en uno de nuestros Congresos Nacionales de la Sociedad Peruana de Dermatología en Lima, inclusive, decía una frase que lo pintaba de cuerpo entero con lo que predicaba "El médico que sólo sabe medicina, ni medicina sabe", un ser que jamás se sintió superior a nadie, no porque iba a un congreso importante, no se sentía la figura científica a rendir pleitesía, era muy poco dado a los loas, nunca consideró que su palabra era lo concluyente. Tanto que en su texto, escribe una frase que es señera para los dermatólogos en México "...sin esperanza de premios ni honores". Con la inteligencia y gran sentido común, tuvo la sapiencia de retirarse a tiempo, dejando la responsabilidad del servicio de dermatología del Hospital General de México a sus alumnos y colaboradores que continúan su obra. Pero, fueron aquellos alumnos quienes le solicitaron sea Consultor Técnico, algo que lo hizo hasta antes de su muerte.

Los hombres como Don Amado Saúl no buscan lo material sino lo espiritual, concededor profundo que son las ideas las



Figura 3. Don Amado Saúl tocando su guitarra, en una reunión con otros colegas dermatólogos, a la derecha, Doña Josefa Novales.

que cambian al mundo. Y la vida sabe elegir el momento del fin, es así, según sus palabras expresadas a un amigo, la semana previa a su deceso le dijo *“tengo derrame pleural e insuficiencia renal, al límite”*. Con su ida deja un vacío que no es posible llenar, ya que la dermatología mexicana como la Iberolatinoamericana pierden a uno de sus íconos más representativos, siempre habló como un latinoamericano, haciendo conocer nuestra patología por doquier, para que lo propio de nuestros países desde México a la Patagonia sea muy tenido en cuenta, acentuando en sus rasgos propios, sin tomar la imagen o descripciones en lengua inglesa... Un latinoamericano en el sentido lato de la palabra.

Termino diciendo, Don Amado Saúl, los dermatólogos latinoamericanos sólo tenemos palabras de profunda gratitud y, que Dios lo tenga a su diestra, gozando de la paz por siempre.

“Enseñar es un ejercicio de inmortalidad. De alguna manera el Maestro continúa viviendo en aquellos ojos que aprendieron a ver el mundo a través de la magia de sus palabras. De esta manera el Maestro no muere jamás”

Sociedad Mexicana de Dermatología

17 de Mayo del 2015

Oscar Tincopa Wong

Información para los autores

Dermatología Peruana se reserva el derecho de publicar solo los trabajos aprobados por el Comité Editorial y hacer modificaciones, en la forma, para preservar el estilo de la revista. Se respetará el orden de recepción.

Los editores no se responsabilizan por las expresiones y conceptos vertidos en los trabajos donde se precisa el autor

El autor principal remitirá el trabajo en el que deberá expresar claramente la autoría, transferencia de derechos de edición y su dirección postal. El Comité Editorial comunicará la aceptación. El autor(es) conservará(n) una copia en razón de que los trabajos presentados no serán devueltos.

El trabajo será remitido al Comité Editorial en original y, en formato A4, con márgenes mínimos de 2,5 cm en una sola cara, a doble espacio, sin enmendaduras, numeradas en forma consecutiva. No excederá el número de páginas establecido para cada tipo de sección; las tablas e ilustraciones, serán adjuntadas en hoja aparte al final del manuscrito.

Solo se usará abreviaturas estándar; deben ser evitadas en el título y en el resumen. Utilizar la palabra completa seguida de la abreviatura entre paréntesis en la primera mención de esta.

DERECHOS DE REPRODUCCIÓN (©)

Sociedad Peruana de Dermatología

CONSIDERACIONES ÉTICAS EN LA CONDUCTA Y REPORTE DE LA INVESTIGACIÓN

Autoría y contribución

AUTORÍA

Un autor es considerado como alguien que ha realizado una contribución intelectual substancial para la realización del estudio.

El Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas recomienda los siguientes criterios para determinar autoría de un trabajo:

- Contribuciones substanciales en el concepto y diseño, o recolección de datos, o análisis e interpretación de datos.
- Diseño del artículo o revisión crítica importante para el contenido temático.
- Aprobación final de la versión para ser publicada

Los autores deben cubrir los tres criterios para ser considerados como tales. El financiamiento, recolección de datos o supervisión general por sí solas no justifican la autoría de un estudio. Cuando se realiza un estudio multicéntrico se debe identificar a las personas que toman completa

responsabilidad por el manuscrito. Al enviar un estudio de autoría grupal se debe especificar el nombre del grupo así como el listado de los miembros del mismo que se consideren autores y el autor correspondiente deberá estar preparado para explicar el por qué de la selección y orden de los mismos. Otros miembros del grupo o colaboradores serán listados en los Agradecimientos. Todos los autores deben haber participado de manera suficiente para aceptar responsabilidad pública por el estudio.

No es rol de los editores hacer decisiones sobre autoría/contribución o ser juez en los conflictos de intereses relacionados a autoría.

CONTRIBUIDORES LISTADOS EN AGRADECIMIENTOS

Todas las personas que hayan contribuido al estudio pero no completen los criterios de autoría deberán ser listadas en la sección de Agradecimientos. Por ejemplo personas que contribuyeron con apoyo técnico, ayuda de redacción, o un departamento que otorgó apoyo general, o financió el estudio.

Personas que contribuyeron de manera significativa pero que no cubren los criterios de autoría deben ser listadas bajo títulos de "Investigador Clínico" o Investigador Participante" y sus funciones o contribuciones ser descritas, como por ejemplo "ayudó como consejero científico", "revisión crítica del diseño del estudio", "recolección de datos" o "atención de pacientes del estudio".

Conflictos de intereses

Los conflictos de intereses existen cuando un autor o la institución en la que trabaja, el revisor o el editor tienen una relación financiera o personal que puede influenciar inapropiadamente sus acciones.

Para evitar estos conflictos se requiere del autor el envío de los nombres de aquellas personas que hayan colaborado en la investigación bien sea de manera sustancial o solo como asesores, así como las instituciones a las que pertenecen los investigadores y/o de donde hayan obtenido financiamiento. En el caso que alguna institución subvencionadora del estudio obtenga beneficio alguno con los resultados de tal se exigirá del autor una declaración jurada donde afirme: "su acceso a todos los datos y la plena responsabilidad por la integridad de los mismos y la legitimidad del análisis". Si el autor considera que pueda haber algún tipo de conflicto de intereses debe hacerlo saber al editor junto al envío del manuscrito.

Privacidad y confidencialidad

Los pacientes tienen derecho a su privacidad, la cual no debe ser infringida sin su consentimiento

previo, es por ello que se recomienda a los autores no develar información que pudiera identificar al paciente, bien con el nombre o las iniciales de este o el número de Historia Clínica o código de exámenes auxiliares, entre otros. En caso que se considere trascendental el material que pueda identificar al paciente (ej. fotografías) se deberá tener el consentimiento del paciente o tutor para su publicación. Se debe buscar mantener en el anonimato la identidad de los pacientes, enmascarar los ojos con una barra negra no se considera protección de dicho anonimato.

Protección de los derechos de los sujetos de estudio

En el caso de que los sujetos de estudio sean personas, los autores deben especificar que los procedimientos realizados fueron previamente aprobados por un comité de ética y según los estándares de la Declaración de Helsinki. En caso de dudas los autores deben explicar el porqué de sus procedimientos y demostrar que un comité de la institución revisó y aprobó la realización del estudio.

Publicación redundante

Dermatología Peruana, con la intención de respetar las bases de las leyes internacionales de copyright, conducta ética y costo beneficio del empleo de recursos, no publica artículos previamente reportados en otras revistas. Esto no incluye artículos rechazados por otras revistas o un reporte completo que siga a una investigación preliminar.

EXTENSIÓN Y PRESENTACIÓN DEL MANUSCRITO

Los manuscritos presentados deben ser enviados con la siguiente información:

- Título y autor: En esta parte señale el título en forma concisa pero explícita, si es necesario, agregar un subtítulo, ambos en castellano e inglés. Además, debe consignarse claramente el nombre completo del autor(es), su grado académico más importante, afiliación institucional y dirección para correspondencia, debe incluir Nombre completo, mayor grado alcanzado, dirección, teléfono, fax, correo electrónico.
- Resumen y palabras claves en castellano e inglés. Es imprescindible exponer el texto en forma concisa, los objetivos, los procedimientos básicos, hallazgos, principales conclusiones, con énfasis en los aspectos nuevos e importantes del estudio. No debe excederlas 250 palabras. Consignar de 3 a 10 palabras claves, las cuales son frases cortas en inglés y castellano con el fin de facilitar la indexación del trabajo. Se recomienda utilizar

las descripciones en ciencias de la salud de DeCD del Bireme, basada en la Medical Subjects Headings (MeSH)® Index Medicus; si los términos no se ubican en estas listas, usar las expresiones corrientes.

- Ilustraciones, envíe las diapositivas o fotografías originales, a color o en blanco y negro; solo se publicará el material de buena calidad fotográfica. Debe indicarse claramente el lado superior e inferior; así como la leyenda de cada ilustración.
- Referencias bibliográficas. Las Referencias deben ser numeradas consecutivamente en el orden en que son mencionadas en el texto, tablas y leyendas, en números arábigos, entre comas o entre paréntesis. En el caso de las referencias de tablas y figuras se seguirá la secuencia según la primera identificación de la tabla o figura en el texto. La lista de referencias bibliográficas se acompañará en hojas aparte, al final del artículo, y se enumerarán consecutivamente según el orden de su aparición en el texto, ajustándose la forma de presentación a las normas dadas por el Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas (<http://www.icmje.org/index.html>).

Los títulos de revistas deben ser abreviados de acuerdo al estilo usado en Index Medicus. También se puede consultar la lista de Revistas indexadas en Medline, se puede acceder a ella a través de la página web de la Librería Nacional de Medicina (*Library's web site*).

Se invita a los autores a consultar la página de la National Library of Medicine's Citing Medicine donde se recomienda más detalladamente los formatos de citación de diversos tipos de referencias.

A continuación se presenta algunos ejemplos.

- Libros: Bennett EG ed. *Fundamentals of Cutaneous Surgery*. Washington DC: Mosby Company, 1998; 532-5.
- Capítulos de libros: Ramos W, De Amat F, Galarza C, Ortega-Loayza AG. Cutaneous Arsenicism in Latin America: A Public Health Problem. En: Gosselin JD, Fancher IM. *Environmental Health Risks: Lead Poisoning and Arsenic exposure*. New York: Nova Publishers; 2009.
- Artículos de revistas: Galarza C, Gutiérrez EL, Ramos W, Tello M, Ronceros G, Alvizuri S, et al. Endemic pemphigus foliaceus in a pregnant woman. Report of one case. *Rev Med Chil*. 2009; 137:1205-8.
- Página web: Gobierno de Australia. *Cancer in Australia 2001* [Documento en Internet]. Sydney: Australian Institute of Health and Welfare; 2004 [Fecha de acceso: Abril 2009] disponible en: <http://www.aihw.gov.au/publications/index.cfm/title/10083>
- Tesis: Murry BP. The role of heparanase in malignant melanoma and the Development

of a brain slice model to study mechanisms of brain metastatic melanoma in vivo [Tesis para optar el título de Master en Ciencias]. Louisiana: Louisiana State University; 2005.

- Fuente de financiamiento: deben incluirse siempre, en caso que no se haya recibido financiamiento, se tendrá que indicar 'autofinanciado'.
- Agradecimientos: Siempre que sea necesario.

SECCIONES DE LA REVISTA

Las secciones de la revista comprenden Trabajos de Investigación, Investigaciones cortas, Artículos de Revisión, Comunicaciones Breves, Reseña de Libros, Revista de Revistas y Cartas al Editor.

La extensión máxima es de 2500 palabras para Artículos de Investigación, 1500 para investigaciones cortas y comunicaciones breves, 3000 palabras para Artículos de revisión y 1000 para Reseña de Libros, Revista de Revistas y Cartas al Editor; contados desde el título.

En lo posible se debería enviar un máximo de 4 fotos y 5 tablas y/o gráficos por artículo.

Trabajos de investigación

En esta sección se incluye trabajos de investigación sobre aspectos clínicos, terapéuticos y/o de laboratorio, debe incluir:

- Introducción, señala la sustentación, los objetivos y el propósito justificación del estudio.
- Material y Métodos, describe en forma concisa el objeto del estudio, se señala los métodos y procedimientos para la replicación y reproducción de los resultados; debe detallar el método estadístico empleado; si menciona medicamentos, instrumentos equipos médicos con nombres comerciales, deben ser señalados con ® seguido del nombre genérico respectivo.
- Resultados, presentarlos en secuencias lógicas, no repetir los datos de los cuadros, ilustraciones o ambos. Destaque los más importantes. No más de 6 tablas y/o figuras en hojas separadas con la numeración y el título en la parte superior y la leyenda o explicación en la parte inferior. Los dibujos a mano, alzada son inaceptables.
- Discusión, aborda solo los aspectos nuevos más importantes relacionados con otros trabajos, incluye las conclusiones concordantes con los objetivos del trabajo. Si se justifica, proponer nuevas hipótesis e incluir recomendaciones.
- Referencias bibliográficas en máximo de 25.

Investigaciones cortas

Estos artículos son resultados de investigación, pueden incluirse avances preliminares de investigaciones que por su importancia requieren una rápida publicación, estos deberán estar

redactados hasta en diez páginas (sin contar tablas y figuras). El resumen en español e inglés es no estructurado y tiene un límite de 150 palabras con tres a cinco palabras clave. Contiene una introducción, materiales y métodos, resultados y una discusión de manera concisa. Puede incluirse hasta cuatro tablas o figuras y no más de 15 referencias bibliográficas.

Artículos de Revisión

Versan sobre temas importantes, pueden incluir con ilustración casuística propia y según su trascendencia ser de mayor extensión que los Artículos Originales.

Comunicaciones breves

Refieren hallazgos, novedades, hechos o casos médicos con relación a mecanismos de la enfermedad o experiencias clínicas que contribuyan al diagnóstico, tratamiento, etiología y epidemiología de las enfermedades. Se presentan en forma concisa.

Cartas al Editor

Los lectores podrán formular preguntas, observaciones o compartir experiencias breves relacionadas a los trabajos publicados.

RESUMEN DE DOCUMENTOS REQUERIDOS

- Artículo original
- Título y autor: Título del artículo. Nombre completo grado académico y afiliación institucional. Dirección postal, teléfono y dirección electrónica del autor.
- Resumen y palabras claves en castellano y en inglés.
- Referencias bibliográficas
- Tablas y figuras; apropiadamente marcadas.
- Leyendas.

Correspondencia

El autor correspondiente será el responsable primario de comunicarse con la revista y nexos con el resto de autores. Se recibirán cartas de los lectores sobre temas de actualidad o artículos previamente publicados, dando la oportunidad, en caso se trate de una investigación, al autor de responder los comentarios o preguntas planteadas. La revista se guarda el derecho a editar las correspondencias respecto a gramática y extensión a fin de ajustar su tamaño a los efectos de la publicación.

Suplementos

Los Suplementos son un grupo de artículos relacionados al mismo tema, que se publican de manera separada del número regular. Cuando se crea conveniente se decidirá publicar los artículos en un suplemento especial en lugar de en el número original, dependiendo del tema de este. Se informará previamente al autor.



VISITA NUESTRA REVISTA

DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

INGRESA A:

www.dermatologiaperuana.pe

NÚMERO ACTUAL | NÚMEROS ANTERIORES | INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES | ENVÍO DE MANUSCRITOS | ENLACES DE INTERÉS | EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA