



Equipo Coordinador: COORDINADORAS:

Gallego Alcaide M^a J., Peláez Cabrera M^a J., Portero García N.
gallegoalcaide@gmail.com, marpelcab@gmail.com, nieves.maria.np@gmail.com
Residentes de Pediatría del Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Enfermedades de la piel: Un reto para el ojo clínico.

Rojas Recio B., Villar Galván V., Santiago Arribas L., Macías Pingarrón J.A.
Servicio de Pediatría. Hospital Materno-Infantil de Badajoz.

Dir. Corresp.: Rojas Recio B. brojasrecio@gmail.com

Resumen: Niño de 5 años con lesiones cutáneas de un mes de evolución. Sólo refiere leve prurito. Diagnosticado de varicela, en tratamiento con antihistamínicos. Exploración física: lesiones papulomatosas, eritemato-violáceas, bien delimitadas, en tronco, cara y raíz de miembros. Algunas lesiones descamadas y otras en fase costrosa. A nivel inguinal pequeñas adenopatías.

Palabras clave: Pitiriasis liquenoide et varioliforme aguda, Enfermedad de Mucha-Habermann

Title: Skin diseases: A challenge for the clinical eye.

Abstract: 5 year old boy with skin lesions of one month duration. He only refers itching. He was diagnosed with chickenpox, in treatment with antihistamines. Physical examination: erythematous-violaceous papular lesions, well demarcated; in trunk, face and root members. Some scaly and crusted lesions. Small lymph nodes in groin.

Keywords: pityriasis lichenoides et varioliformis acute, Mucha-Habermann disease

Vox Paediatrica 2014; XXI(1):79-81

Caso Clínico

Niño de 5 años de edad que presenta lesiones cutáneas de un mes de evolución, de inicio en tronco y posterior migración a región facial (**Figuras 1 y 2**). No refiere fiebre ni otra sintomatología, salvo leve prurito. Al inicio del cuadro fue diagnosticado de varicela, pero las lesiones han persistido en el transcurso del tiempo. Únicamente ha seguido tratamiento con antihistamínicos. No existen antecedentes personales ni familiares de interés. Niega contacto con animales e infecciones recientes. En la exploración física podemos apreciar numerosas lesiones de tipo papulomatosas, eritemato-violáceas, bien delimitadas, que se extienden por tronco (*donde prácticamente no hay superficie libre de lesiones*), cara y raíz de miembros. No se encuentran afectadas ni palmas, ni plantas ni cuero cabelludo. Varias lesiones presentan descamación, y otras se encuentran en fase costrosa, sin aspecto de sobreinfección. A nivel inguinal se palpan pequeñas adenopatías de no más de 1 cm de diámetro. El resto de la explo-

ración es normal.

1 Respecto al caso descrito, señale la respuesta verdadera:

- a)** Corresponde a un cuadro de varicela prolongada, por lo que no hay que darle más importancia y sólo precisa tratamiento sintomático.
- b)** Se trata de una dermatitis herpetiforme, que frecuentemente está asociada a la enfermedad celíaca; por lo que debemos realizar serología celíaca y retirar el gluten tras su confirmación, con lo que se resolverá el cuadro.
- c)** Las lesiones que presenta el paciente no son por varicela, sino por una reacción al antihistamínico, y se resolverán al retirarlo.
- d)** Se trata de una infección por parásitos. Debemos reinterrogar al paciente insistiendo en el contacto con animales o estancias en zonas verdes, e instaurar tratamiento específico.

e) Ninguna es correcta.

Respuesta correcta e)

Figura 1



Figura 2



La varicela se caracteriza por presenta lesiones (*pápulas, vesículas, pústulas*) en distinto estadio, distribuidas por todo la superficie corporal, incluido cuero cabelludo y mucosas. El prurito es el síntoma por excelencia, y puede variar en intensidad desde leve a severo. Por este motivo son frecuentes las lesiones por rascado con sobreinfección bacteriana. Aparece en brotes epidémicos, de forma que es relativamente sencillo identificar el foco de contagio. La duración es de unos 10 días de media desde que aparece la primera lesión, aunque puede ser más prolongada en inmunodeprimidos (*incluso 3 semanas*). Tras la infección

queda una inmunidad permanente.

La dermatitis herpetiforme suele aparecer a partir de la segunda década de la vida. Aunque es de curso crónico, las lesiones son fundamentalmente vesículas y/o ampollas que se caracterizan por ser intensamente pruriginosas. Su distribución suele ser simétrica y generalizada, pudiendo afectar a palmas y plantas.

La lesión por excelencia en las reacciones de hipersensibilidad es el habón, no la pápula. No es habitual que en este tipo de procesos las lesiones sean violáceas ni descamativas, y no suelen presentar una limitación tan clara en su distribución corporal.

Las parasitosis cutáneas son difíciles de diagnosticar por el gran polimorfismo en cuanto a lesiones cutáneas que pueden presentar. Las más frecuentes como escabiosis y pediculosis están bien definidas. No es frecuente que se den casos aislados, y generalmente existe una vía de contagio identificable (*animales, contacto con otros pacientes infectados, fómites...*)

Se extraen hemograma, bioquímica y coagulación, con resultados normales (*incluida PCR de 1,4 mg/l*). La serología celíaca es negativa. En cuanto a la inmunomicrobiología fue negativa para *mycoplasma pneumoniae*, *chlamydia pneumoniae*, VHA, VHB y VHC. Se detectó IgG positiva a VEB y parvovirus B19, pero en ambos casos la IgM fue negativa.

Es valorado por Dermatología, y ante la sospecha de pitiriasis liquenoide aguda se realiza biopsia cutánea para estudio histológico.

El diagnóstico se confirma con el resultado de la anatomía patológica, donde se observa epidermis ulcerada, con degeneración vacuolar con queratinocitos apoptóticos en la unión dermoepidérmica, y en la dermis superficial un infiltrado linfocitario perivascular.

2 ¿Cuál es el tratamiento de la pitiriasis liquenoide et varioliforme aguda (PLEVA)?

a) No existe ningún tratamiento eficaz.

b) Sólo hay iniciar tratamiento en los casos graves con afectación severa del estado general, siendo de elección los macrólidos vía intravenosa.

c) Debe instaurarse tratamiento inmunosupresor en cualquier caso.

d) Al ser una entidad benigna con tendencia a la autorresolución no es necesario ningún tratamiento salvo el sintomático, aunque se han comprobado resultados satisfactorios con corticoides, tetraciclinas, macrólidos y metotrexate.

e) Al ser una patología de mal pronóstico con alta probabilidad de malignización el tratamiento debe realizarse siempre por el dermatólogo.

Respuesta correcta: d)

Tras el diagnóstico se inicia tratamiento con Eritromicina vía oral a 40mg/kg/día en dos dosis diarias durante 3 semanas (*4 días más de lo que tardaron las lesiones en resolverse*), y tratamiento antihistamínicos

según clínica. Progresivamente las lesiones se desca-man y desaparecen, dejando en las zonas afectadas máculas hiperpigmentadas. No ha vuelto a presentar brotes en los meses posteriores.

Discusión

Descrita por Neisser y Jadassohn a finales del siglo XIX¹, la pitiriasis liquenoide es una dermatosis adquirida poco frecuente, con cierto predominio en el sexo masculino y los meses de invierno². Existen dos formas diferenciadas, aguda y crónica, más por el tipo de lesión que por su cronicidad: la pitiriasis liquenoide et varioliforme aguda o PLEVA, descrita por Mucha y Habermann (*por lo que también se la conoce como enfermedad de mucha Haberman*); y la pitiriasis liquenoide crónica, descrita por Juliusberg. Existe además, una forma de PLEVA severa denominada Enfermedad febril y úlceronecrotica de Mucha Habermann (*EFUNMH*), con peor pronóstico^{3,4}.

Aunque se han postulado numerosas hipótesis su etiología sigue siendo desconocida. Entre las más descritas en la bibliografía se encuentran la hipersensibilidad a tóxicos y/o productos químicos y las infecciones como VEB, mycoplasma, VIH, toxoplasmosis, etc.

El cuadro clínico de la PLEVA se caracteriza por aparición de múltiples pápulas eritematodescamativas y violáceas, que evolucionan a erosiones costrosas, con necrosis central. Por norma aparecen en tronco, cara y miembros; respetando cuero cabelludo, palmas y plantas. Habitualmente son asintomáticas o producen prurito leve; aunque pueden acompañarse de clínica sistémica como fiebre o febrícula, adenopatías, astenia, artralgias y afectación del estado general. De curso benigno y autolimitado, las lesiones pueden tardar varias semanas en resolverse, dejando frecuentemente cicatrices varioliformes hiperpigmentadas. Los brotes son frecuentes y pueden sucederse durante años tras el primer cuadro. En contraposición, la forma crónica no suele presentar necrosis ni cicatrización. Sin embargo, no son raros los casos que se encuentran a caballo entre ambas formas.

Mención especial precisa la EFUNMH, considerada como una variante grave e infrecuente, que comienza como una PLEVA que progresivamente se va extendiendo, hasta encontrarse afectada la práctica totalidad de la superficie corporal, y que frecuentemente asocia fiebre elevada y otros síntomas generales del tipo de artromialgias, gastrointestinales y del sistema nervioso. En estos casos la mortalidad es de hasta un 25%, aunque en niños no se ha descrito ningún caso mortal.

Respecto al diagnóstico, frecuentemente se diagnostica erróneamente como varicela (*por la similitud de las lesiones en estadios iniciales*); fenómeno que se ve reforzado por el importante desconocimiento de esta patología, que provoca que no suela contemplarse como diagnóstico de sospecha en la evaluación inicial de estos pacientes. La confirmación se realiza me-

dante biopsia cutánea. En el estudio histológico son característicos los infiltrados linfocitarios perivasculares en dermis superficial, los queratinocitos apoptóticos y el edema intra e intercelular. Con la inmunofluorescencia se ponen de manifiesto linfocitos CD8 y CD4, en las formas aguda y crónica respectivamente.

Son estos hallazgos los que hacen que hoy en día esta entidad se considere una enfermedad linfoproliferativa, más que un proceso inflamatorio.

Entre los diagnósticos diferenciales más habituales cabe destacar la varicela, la papulosis linfomatoide (*característicamente presenta linfocitos atípicos y es CD30+*), la dermatitis herpetiforme, las reacciones por artrópodos, las vasculitis cutáneas de pequeños vasos, el eritema multiforme, y los exantemas virales y por drogas.

Finalmente, el tratamiento es todo un reto, ya que al desconocer su etiología no existe ningún tratamiento establecido⁵. En la literatura están descritos resultados satisfactorios con corticoides, tetraciclinas y macrólidos (principalmente eritromicina por sus propiedades antiinflamatorias, como alternativa a las tetraciclinas en la población pediátrica). También está descrito el uso de metotrexate⁶, sobre todo para casos persistentes y/o recidivantes; y los rayos UVA⁷ (*aunque su empleo queda bastante restringido por su potencial cancerígeno*).

Bibliografía

1. Bordel Gómez M^ªT, Santos Durán JC, Sánchez Estella J, Yuste Chávez M, Alonso San Pablo M^ªT. Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (Enfermedad de Mucha-Haberman). *An Pediatr (Barc)* 2007; 66 (1): 87-106
2. Markus JR, Carvalho VO, Lima MN, Abagge KT, Nascimento A, Werner B. The relevance of recognizing clinical and morphologic features of pityriasis lichenoides: clinicopathological study of 29 cases. *Dermatol Pract Conc*. 2013; 3(4):2.
3. Lejuste FX, Michaux C, Lehnens C, Calteux N. Febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease. *BMJ Case Rep*. 2013 Oct 14; 2013.
4. Salgüero I, Roustán G, López-Negrete E, Alfageme F, Suárez D. Enfermedad ulceronecrotica y febril de Mucha-Habermann: un reto terapéutico para el dermatólogo.
5. López Sanguos C, et al. Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda. *An Pediatr (Barc)*. 2013.
6. Cervigón González I, Dalmau Arias J, Torres Iglesias LM, Palomo Arellano A, Sánchez Díez E, Palomero MA. Enfermedad de Mucha-Habermann ulceronecrotica y febril CD30 positiva tratada con metotrexato. *Piel (Barc., Ed. impr.)* 2010; 25(6): 303-306
7. Brazzelli V, Carugno A, Rivetti N, Cananzi R, Barruscotti S, Borroni G. Narrowband UVB phototherapy for pediatric generalized pityriasis lichenoides. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2013 Dec; 29(6):330-3.