

## Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

### Sumario

Editorial	
<b>Virus Zika</b>	
A. Soriano-Arandes	213
Temas de Formación Continuada	
<b>Dermatitis atópica y otras erupciones eczematosas</b>	
L. Prieto-Torres, A. Torrelo	216
<b>Acné</b>	
R. de Lucas Laguna	227
<b>Psoriasis en la infancia y adolescencia</b>	
J.M. Azaña Defez, M.L. Martínez Martínez	234
<b>Alteraciones del pelo y de las uñas</b>	
J. García Dorado, P. Alonso Fraile	244
<b>Trastornos de la pigmentación: lentigos, nevus y melanoma. Fotoprotección</b>	
G.M. Garnacho Saucedo	262
© Regreso a las Bases	
<b>Principios de la terapéutica médica dermatológica</b>	
R. de Lucas, L. Noguera Morel, P. Maldonado Cid, M. Feito Rodríguez	274
© El Rincón del Residente	
<b>Imágenes en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico</b>	
<b>10 Cosas que deberías saber sobre... animales de compañía</b>	
The Corner	275
© Representación del niño en la pintura española	
<b>Ignacio Pinazo: maestro del dibujo y del colorido</b>	
J. Fleta Zaragoza	276
Noticias	277



# Pediatría Integral

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

## Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

### Directora Ejecutiva

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

### Subdirectores Ejecutivos

Dr. J. de la Flor i Brú

Dra. T. de la Calle Cabrera

### Jefe de Redacción

Dr. J. Pozo Román

### Consejo Editorial

#### Junta Directiva de la SEPEAP

#### Presidente de Honor

† Dr. F. Prandi Farras

#### Presidente de Honor

Dr. J. del Pozo Machuca

#### Presidente

Dr. V. Martínez Suárez

#### Vicepresidente

Dr. J. Pellegrini Belinchón

#### Secretario

Dr. C. Coronel Rodríguez

#### Tesorero

Dr. L. Sánchez Santos

#### Vocales

Dr. A. Hernández Hernández

Dra. M.Á. Learte Álvarez

Dr. J. García Pérez

Dr. F. García-Sala Viguer

Dra. B. Pelegrin López

#### Vocales Regionales

#### Andalucía oriental

Dr. J.M. González Pérez

#### Aragón, La Rioja y Soria

Dr. J.C. Bastarós García

#### Asturias-Cantabria-Castilla y León

Dra. R. Mazas Raba

#### Baleares

Dr. E. Verges Aguiló

#### Canarias. Las Palmas

Dra. Á. Cansino Campuzano

#### Canarias. Tenerife

Dra. I. Miguel Mitre

#### Castilla la Mancha

Dr. J.L. Grau Olivé

#### Cataluña

Dr. J. de la Flor i Bru

#### Comunidad Valenciana

Dr. I. Manrique Martínez

#### Galicia

Dr. M. Sampedro Campos

#### Madrid

Dra. G. García Ron

#### Murcia

Dra. Á. Casquet Barceló

#### Navarra

Dr. R. Pelach Paniker

**Director Fundador:** Dr. J. del Pozo Machuca

### Grupos de Trabajo (Coordinadores)

#### Actualizaciones Bibliográficas

Dr. J. López Ávila

#### Asma y Alergia

Dr. J. Pellegrini Belinchón

#### Docencia y MIR

Dra. O. González Calderón

#### Educación para la Salud y Promoción

del Desarrollo Psicoemocional

Dr. P.J. Ruiz Lázaro

#### Investigación y Calidad

Dr. V. Martínez Suárez

#### Nutrición y Patología Gastrointestinal

Dr. C. Coronel Rodríguez

#### Pediatría Social

Dr. J. García Pérez

#### Simulación

Dr. L. Sánchez Santos

#### Sueño

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Dra. C. Ferrández Gomáriz

#### Técnicas Diagnósticas en A.P.

Dr. J. de la Flor i Brú

#### TDAH

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

#### Vacunas

F. García-Sala Viguer



### En portada

Entre las funciones de la piel destacan la de protección ante traumas, microorganismos, tóxicos, radiaciones ultravioletas y electromagnéticas, termoregulación, equilibrio hidroelectrolítico y pérdida de fluidos. Además, tiene otras funciones como la melanocítica, inmunológica, endocrina y sensorial. Interactúa con otros órganos y sistemas y tiene un importante papel en la comunicación social y en la estética.

### Pediatría Integral on line y normas de publicación en:

[www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)

### Periodicidad:

10 números / año

### Suscripción:

Gratuita para los socios de SEPEAP.

Los no socios deberán contactar con la Secretaría Técnica por correo electrónico.

### Secretaría Técnica:

[secretaria@pediatriaintegral.es](mailto:secretaria@pediatriaintegral.es)

### Publicidad:

[publicidad@pediatriaintegral.es](mailto:publicidad@pediatriaintegral.es)



PEDIATRÍA INTEGRAL (Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria) es el órgano de Expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica artículos en castellano que cubren revisiones clínicas y experimentales en el campo de la Pediatría, incluyendo aspectos bioquímicos, fisiológicos y preventivos. Acepta contribuciones de todo el mundo bajo la condición de haber sido solicitadas por el Comité Ejecutivo de la revista y de no haber sido publicadas previamente ni enviadas a otra revista para consideración. PEDIATRÍA INTEGRAL acepta artículos de revisión (bajo la forma de estado del arte o tópicos de importancia clínica que repasan la bibliografía internacional más relevante), comunicaciones cortas (incluidas en la sección de información) y cartas al director (como fórum para comentarios y discusiones acerca de la línea editorial de la publicación).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica 10 números al año, y cada volumen se complementa con dos suplementos del programa integrado (casos clínicos, preguntas y respuestas comentadas) y un número extraordinario con las actividades científicas del Congreso Anual de la SEPEAP.

PEDIATRÍA INTEGRAL se distribuye entre los pediatras de España directamente. SWETS es la Agencia Internacional de Suscripción elegida por la revista para su distribución mundial fuera de este área.

© Reservados todos los derechos. Absolutamente todo el contenido de PEDIATRÍA INTEGRAL (incluyendo título, cabecera, mancha, maquetación, idea, creación) está protegido por las leyes vigentes referidas a los derechos de propiedad intelectual.

Todos los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL están protegidos por el Copyright, que cubre los derechos exclusivos de reproducción y distribución de los mismos. Los derechos de autor y copia (Copyright) pertenecen a PEDIATRÍA INTEGRAL conforme lo establecido en la Convención de Berna y la Convención Internacional del Copyright. Todos los derechos reservados. Además de lo establecido específicamente por las leyes nacionales de derechos de autor y copia,

ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida de forma alguna sin el permiso escrito y previo de los editores titulares del Copyright. Este permiso no es requerido para copias de resúmenes o abstracts, siempre que se cite la referencia completa. El fotocopiado múltiple de los contenidos siempre es ilegal y es perseguido por ley.

De conformidad con lo dispuesto en el artículo 534 bis del Código Penal vigente en España, podrán ser castigados con penas de multa y privación de libertad quienes reprodujeran o plagiaran, en todo o en parte, una obra literaria, artística o científica fijada en cualquier tipo de soporte sin la preceptiva autorización.

La autorización para fotocopiar artículos para uso interno o personal será obtenida de la Dirección de PEDIATRÍA INTEGRAL. Para librerías y otros usuarios el permiso de fotocopiado será obtenido de Copyright Clearance Center (CCC) Transactional Reporting Service o sus Agentes (en España, CEDRO, número de asociado: E00464), mediante el pago por artículo. El consentimiento para fotocopiado será otorgado con la condición de quien copia pague directamente al centro la cantidad estimada por copia. Este consentimiento no será válido para otras formas de fotocopiado o reproducción como distribución general, reventa, propósitos promocionales y publicitarios o para creación de nuevos trabajos colectivos, en cuyos casos deberá ser gestionado el permiso directamente con los propietarios de PEDIATRÍA INTEGRAL (SEPEAP). ISI Tear Sheet Service está autorizada por la revista para facilitar copias de artículos sólo para uso privado.

Los contenidos de PEDIATRÍA INTEGRAL pueden ser obtenidos electrónicamente a través del Website de la SEPEAP ([www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)).

Los editores no podrán ser tenidos por responsables de los posibles errores aparecidos en la publicación ni tampoco de las consecuencias que pudieran aparecer por el uso de la información contenida en esta revista. Los autores y editores realizan un importante esfuerzo para asegurar que la selección de fármacos y sus dosis en los textos están en concordancia con la práctica y recomendaciones actuales en el tiempo de publicación.

No obstante, dadas ciertas circunstancias, como los continuos avances en la investigación, cambios en las leyes y regulaciones nacionales y el constante flujo de información relativa a la terapéutica farmacológica y reacciones de fármacos, los lectores deben comprobar por sí mismos, en la información contenida en cada fármaco, que no se hayan producido cambios en las indicaciones y dosis, o añadido precauciones y avisos importantes. Algo que es particularmente importante cuando el agente recomendado es un fármaco nuevo o de uso infrecuente.

La inclusión de anuncios en PEDIATRÍA INTEGRAL no supone de ninguna forma un respaldo o aprobación de los productos promocionales por parte de los editores de la revista o sociedades miembros, del cuerpo editorial y la demostración de la calidad o ventajas de los productos anunciados son de la exclusiva responsabilidad de los anunciantes.

El uso de nombres de descripción general, nombres comerciales, nombres registrados... en PEDIATRÍA INTEGRAL, incluso si no están específicamente identificados, no implica que esos nombres no estén protegidos por leyes o regulaciones. El uso de nombres comerciales en la revista tiene propósitos exclusivos de identificación y no implican ningún tipo de reconocimiento por parte de la publicación o sus editores.

Las recomendaciones, opiniones o conclusiones expresadas en los artículos de PEDIATRÍA INTEGRAL son realizadas exclusivamente por los autores, de forma que los editores declinan cualquier responsabilidad legal o profesional en esta materia.

Los autores de los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL se comprometen, por escrito, al enviar los manuscritos, a que son originales y no han sido publicados con anterioridad. Por esta razón, los editores no se hacen responsables del incumplimiento de las leyes de propiedad intelectual por cualesquiera de los autores.

PEDIATRÍA INTEGRAL está impresa en papel libre de ácido. La política de los editores es utilizar siempre este papel, siguiendo los estándares ISO/DIS/9706, fabricado con pulpa libre de cloro procedente de bosques mantenidos.



Actividad Acreditada por la Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias de la Comunidad de Madrid, integrada en el Sistema de Acreditación de la Formación Continuada de los Profesionales Sanitarios de carácter único para todo el Sistema Nacional de Salud.

Visite la web oficial de la Sociedad: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org), allí encontrará:

- Información actualizada
- Boletín de inscripción a la SEPEAP (gratuito para los MIR de pediatría: los años de residencia más uno)
- Normas de publicación
- Cuestionario on-line para la obtención de créditos

También puede consultar la revista en su edición electrónica: [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)



ÍNDICE MÉDICO ESPAÑOL



## Edita

Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)

## Secretaría de redacción

Javier Geijo Martínez  
[secretaria@pediatriaintegral.es](mailto:secretaria@pediatriaintegral.es)

## Publicidad

Javier Sáenz Pérez  
[publicidad@pediatriaintegral.es](mailto:publicidad@pediatriaintegral.es)

I.S.S.N. 1135-4542

SVP: 188-R-CM

Depósito Legal M-13628-1995

## Continuing Education Program in Community Pediatrics

### Summary

Editorial

**Zika virus**

A. Soriano-Arandes

213

Topics on Continuous Training in Paediatrics

**Atopic dermatitis and other eczematous eruptions**

L. Prieto-Torres, A. Torreló

216

**Acne**

R. de Lucas Laguna

227

**Psoriasis in childhood and adolescence**

J.M. Azaña Defez, M.L. Martínez Martínez

234

**Alterations of hair and nails**

J. García Dorado, P. Alonso Fraile

244

**Pigmentation disorders: lentigines, nevi  
and melanoma. Photoprotection**

G.M. Garnacho Saucedo

262

© Return to the Fundamentals

**Principles of dermatologic therapy**

R. de Lucas, L. Noguera Morel, P. Maldonado Cid, M. Feito Rodríguez

274

© The Resident's Corner

**Images in Clinical Pediatrics. Make your diagnosis**

**10 things you should know about... pets**

**The Corner**

275

© Representation of children in Spanish painting

**Ignacio Pinazo: master of drawing and coloring**

J. Fleta Zaragoza

276

News

277

“ El virus Zika es el responsable de la última alarma a nivel mundial lanzada por la OMS. Cada año, y con más frecuencia, surgen nuevos virus emergentes o re-emergentes que pueden representar importantes retos para la Salud Pública de los países afectados. Como sucede cuando una epidemia de estas características traspasa fronteras, léase la epidemia del virus Ébola, los países que la sufren se ven superados inicialmente por la magnitud de la carga de infección en una población totalmente susceptible y se requiere un esfuerzo y colaboración enorme para controlar y, finalmente, aplicar medidas de prevención y diagnóstico eficaces. ”



## A. Soriano-Arandes

Unidad de Enfermedades infecciosas pediátricas e inmunodeficiencias  
Unidad de Salud internacional Drassanes-Vall d'Hebron  
Hospital Universitario Vall d'Hebrón. Barcelona

# Editorial

## VIRUS ZIKA

### Introducción

El día 1 de Febrero de 2016 fue la fecha a partir de la cual, la infección por el virus Zika (ZIKV), perteneciente al género *Flavivirus*, se convirtió en una epidemia de alcance continental y riesgo mundial. Este virus fue reportado en seres humanos por primera vez en 1952<sup>(1)</sup>. Se transmite principalmente a través del vector –mosquito *Aedes aegypti* y otras especies del género *Aedes*–; pero, también, se ha descrito la transmisión placentaria e intraparto en las gestantes infectadas<sup>(2)</sup>. Se ha hallado el virus en: sangre, saliva, orina, semen y leche materna.

Las infecciones sintomáticas por ZIKV se limitaron inicialmente a casos esporádicos o pequeños grupos de pacientes, pero este patrón cambió en el 2007, cuando se registró el mayor brote en la isla de Yap (Micronesia), donde el 73% de la población fue infectada y desarrollaron síntomas un 18% de las personas infectadas<sup>(3)</sup>.

Hasta el mes de Mayo de 2015 no se había registrado ningún caso en Brasil, desde esa fecha se estima que miles de personas han sido infectadas, y otros 29 países de América han reportado transmisión autóctona de ZIKV<sup>(4)</sup>.

### Virología y patogénesis

ZIKV es un virus ARN monocatenario, de la familia *Flaviviridae*, que incluye otros virus de importancia clínica, como: dengue (DENV), West-Nile virus (WNV), y virus de la fiebre amarilla<sup>(5,6)</sup>.

Tras la inoculación del virus, la entrada en la célula es similar a la de otros flavivirus, a través de un receptor, que permite después su migración a los ganglios linfáticos y torrente sanguíneo. Pocos estudios han investigado la patogénesis de la infección por ZIKV; un estudio demostró que los fibroblastos cutáneos, queratinocitos y células dendríticas inmaduras permiten la entrada del ZIKV<sup>(7)</sup>. Han sido identificados factores de entrada y adhesión (p. ej., AXL: receptor de la quinasa de la tirosina) que facilitan la infección y la autofagia celular, necesarias para la replicación de los flavivirus, y refuerzan la replicación del ZIKV en los fibroblastos<sup>(8)</sup>. Tras entrar en la célula, los flavivirus se replican en las vesículas producidas en el retículo endoplasmático. No obstante, antígenos del ZIKV se han hallado exclusivamente en el núcleo de las células infectadas, sugiriendo que su replicación difiere de otros flavivirus y que requiere futura investigación<sup>(9)</sup>.

### Transmisión

ZIKV se transmite por mosquitos, principalmente del género *Aedes*, y se han identificado múltiples especies que incluyen: *A. Aegypti*, *A. africanus*, *A. hensilli* y *A. albopictus*<sup>(10-14)</sup>. *A. aegypti* parece ser el mayor vector en Asia<sup>(15)</sup> y sospechoso de ser el principal vector en el brote de la Polinesia Francesa<sup>(16)</sup>. *A. hensilli* fue el responsable del brote de la isla de Yap, pero ZIKV no se ha aislado posteriormente en estos mosquitos<sup>(17,18)</sup>. Estudios de aislamiento viral sugieren que *A. albopictus* fue el responsable del brote de ZIKV en Gabón en 2007<sup>(14)</sup>, siendo su distribución amplia

en otras áreas del mundo, como Europa y EE.UU., donde podría servir de vector para transmisión de ZIKV. **España, y principalmente el litoral mediterráneo, tiene áreas propicias para que el ZIKV pueda asentarse estacionalmente por la presencia del vector *Aedes albopictus*.**

La presencia de ZIKV o de anticuerpos específicos en varios primates y otros animales salvajes y domésticos, sugieren la presencia de múltiples reservorios<sup>(19)</sup>.

Otras vías de infección no vectoriales, incluyen: la transmisión congénita<sup>(20)</sup>, perinatal<sup>(21)</sup> y sexual<sup>(22)</sup>. La transmisión intrauterina viene apoyada por la presencia de ARN del ZIKV (por RT-PCR) en el líquido amniótico de dos madres con síntomas de infección por ZIKV durante la gestación, ambas dieron a luz recién nacidos con microcefalia<sup>(20)</sup>. También, se ha identificado ARN de ZIKV en tejido fetal de gestantes infectadas y en tejido cerebral de 2 recién nacidos con microcefalia que murieron menos de 20 horas después del nacimiento<sup>(23-26)</sup>. La transmisión intraparto también ha sido descrita<sup>(21)</sup> y se ha hallado en leche materna ARN viral (no virus)<sup>(21)</sup>.

## Manifestaciones clínicas

En los seres humanos, el período de incubación desde la picadura de un mosquito al inicio de los síntomas es  $\approx$ 3-12 días. La infección es asintomática en  $\approx$ 80% de los casos<sup>(27)</sup>. Cuando se presentan los síntomas, por lo general son leves, auto-limitados y no específicos, siendo los más comunes: exantema máculo-papular pruriginoso, fiebre, artralgia, mialgia, fatiga, dolor de cabeza y conjuntivitis. Los síntomas se resuelven en menos de 2 semanas.

Durante el brote en curso en Brasil, los bebés que nacen con microcefalia se han incrementado notablemente (>3.800 casos, 20 casos/10.000 nacidos vivos frente a 0,5/10.000 nacidos vivos en años anteriores)<sup>(28)</sup>. **Finalmente, se ha podido establecer una relación causal de la infección por ZIKV con la presencia de microcefalia y de otros defectos congénitos detectados en los fetos/hijos de madres infectadas, según los criterios de causalidad de Shepard<sup>(29)</sup>.**

En resumen, se ha descrito: microcefalia, ventriculomegalia, calcificaciones cerebrales, alteraciones retinianas, y afectación auditiva. Ante un recién nacido con evidencia de infección materna o fetal por ZIKV, se recomienda realizar un examen histopatológico de la placenta y del cordón umbilical; PCR para el ARN del ZIKV de tejido de la placenta, del cordón umbilical, de la orina; y serologías IgM y anticuerpos neutralizantes de sangre de cordón para ZIKV y el virus del dengue.

## Diagnóstico

Debido a la poca especificidad de las manifestaciones clínicas en relación a otros arbovirus, el diagnóstico se basa en pruebas de laboratorio. **La evaluación para el ZIKV, CHIKV (virus Chikungunya), y DENV debe llevarse a**

**cabo al mismo tiempo para todos los pacientes que tienen: fiebre aguda, erupción, mialgia o artralgia recientes (2 semanas anteriores) tras viajar a un área epidémica para ZIKV<sup>(30)</sup>.** La amplificación molecular (RT-PCR) para ZIKV en suero, es la prueba diagnóstica más específica y el método preferido para el diagnóstico de la infección por ZIKV en su fase aguda, durante el período de viremia (<7 días desde la aparición de los síntomas)<sup>(30)</sup>. Por el contrario, las pruebas serológicas no se recomiendan durante la fase aguda, cuando la IgM para ZIKV puede ser indetectable<sup>(13)</sup>, pero se deben considerar si la RT-PCR para ZIKV es negativa<sup>(30)</sup>.

Las pruebas serológicas tienen limitaciones por su reacción cruzada con otros flavivirus (particularmente DENV), lo que limita la especificidad<sup>(31)</sup>. Los resultados de pruebas serológicas positivas deberían confirmarse con un ensayo de neutralización<sup>(13)</sup>. Sin embargo, la reactividad cruzada también puede plantear problemas en los ensayos de confirmación, especialmente para los pacientes inmunizados [p.ej., contra el VFA (virus de la fiebre aftosa) o el virus de la encefalitis japonesa] o infectados con otro flavivirus (p. ej., WNV o virus de la encefalitis de San Luis)<sup>(30)</sup>.

La utilidad diagnóstica de otros tipos de muestras (p. ej.: orina, saliva, líquido amniótico y tejido) se está evaluando<sup>(30)</sup>. La orina y saliva pueden ofrecer alternativas, particularmente cuando la extracción de sangre es difícil y, además, la viruria puede persistir más tiempo que la viremia. Por lo tanto, la RT-PCR de orina debe ser considerada cuando el ZIKV se sospeche clínicamente, a pesar de pruebas serológicas negativas<sup>(32)</sup>.

Se recomienda realizar el estudio de la **infección congénita por el ZIKV** a la siguiente población:

1. Hijos de madres diagnosticadas de la infección por virus Zika durante la gestación o incluso un mes antes de la misma, independientemente de las manifestaciones clínicas que tengan.
2. Hijos de madres procedentes de zona endémica (y con serología desconocida) que presenten signos ecográficos compatibles con la infección como: microcefalia, calcificaciones intracraneales o lesiones retinianas, siempre que se hayan excluido otras infecciones congénitas.

## Conclusiones

ZIKV es un virus que ha sufrido una expansión en el último año en la mayoría de países de América, y el riesgo de su llegada a Europa se debe tomar en consideración. Hemos de estar preparados para aplicar con rigurosidad los protocolos de actuación clínica consensuados por las diferentes Sociedades Científicas, sobre todo en la embarazada y en el período perinatal. Se necesitan estudios de cohorte para analizar el seguimiento de los hijos de madres infectadas con ZIKV, con ellos podremos dar respuesta a los enigmas que plantea esta infección actualmente.

## Bibliografía

- Dick GW, Kitchen SF, Haddow AJ. Zika virus. Isolations and serological specificity. *Trans R Soc Trop Med Hyg.* 1952; 46: 509-20.
- Besnard M, Lastère S, Teissier A, et al. Evidence of perinatal transmission of Zika virus, French Polynesia, December 2013 and February 2014. *Euro Surveill.* 2014; 19: pii=20751.
- Duffy MR, Chen TH, Hancock WT, et al. Zika virus outbreak on Yap Island, Federated States of Micronesia. *N Engl J Med.* 2009; 360: 2536-43. En: <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMoa0805715>.
- Hennessey M, Fischer M, Staples JE. Zika Virus Spreads to New Areas. Region of the Americas, May 2015. January 2016. *MMWR* 29<sup>th</sup> January 2016, vol. 65, n°3.
- Lanciotti RS, Kosoy OL, Laven JJ, et al. Genetic and serologic properties of Zika virus associated with an epidemic, Yap State, Micronesia, 2007. *Emerg Infect Dis.* 2008; 14: 1232-9.
- Faye O, Freire CC, Iamarino A, et al. Molecular evolution of Zika virus during its emergence in the 20(th) century. *PLoS Negl Trop Dis.* 2014; 8: e2636.
- Hamel R, Dejarnac O, Wichit S, et al. Biology of Zika virus infection in human skin cells. *J Virol.* 2015; 89: 8880-96.
- Buckley A, Gould EA. Detection of virus-specific antigen in the nuclei or nucleoli of cells infected with Zika or Langkat virus. *J Gen Virol.* 1988; 69: 1913-20.
- WHO. Zika virus outbreaks in the Americas. *Wkly Epidemiol Rec.* 2015; 90: 609-10.
- Brazil Ministry of Health. Microcephaly – Ministry of Health releases epidemiological bulletin. En: <http://portalsaude.saude.gov.br/index.php/cidadao/principal/agenciasaude/20805-ministerio-da-saude-divulgaoboletim-epidemiologico>.
- Brazil Ministry of Health. Ministério da saúde confirma relação entre vírus Zika e microcefalia. En: <http://portalsaude.saude.gov.br/index.php/cidadao/principal/agenciasaude/21014-ministerio-da-saude-confi-rmarelacao-entre-virus-zika-e-microcefalia>.
- Marchette NJ, Garcia R, Rudnick A. Isolation of Zika virus from *Aedes aegypti* mosquitoes in Malaysia. *Am J Trop Med Hyg.* 1969; 18: 411-5.
- Hayes EB. Zika virus outside Africa. *Emerg Infect Dis.* 2009; 15: 1347-50.
- Grard G, Caron M, Mombo IM, et al. Zika virus in Gabon (Central Africa). 2007: a new threat from *Aedes albopictus*? *PLoS Negl Trop Dis.* 2014; 8: e2681.
- Olson JG, Ksiazek TG, Suhandiman, Triwibowo. Zika virus, a cause of fever in Central Java, Indonesia. *Trans R Soc Trop Med Hyg.* 1981; 75: 389-93.
- Oehler E, Watrin L, Larre P, et al. Zika virus infection complicated by Guillain-Barre syndrome—case report, French Polynesia, December 2013. *Euro Surveill.* 2014; 19: 20720.
- Musso D, Nilles EJ, Cao-Lormeau VM. Rapid spread of emerging Zika virus in the Pacific area. *Clin Microbiol Infect.* 2014; 20: 595-6.
- Ledermann JP, Guillaumot L, Yug L, et al. *Aedes hensilli* as a potential vector of Chikungunya and Zika viruses. *PLoS Negl Trop Dis.* 2014; 8: e3188.
- Haddow AD, Schuh AJ, Yasuda CY, et al. Genetic characterization of Zika virus strains: geographic expansion of the Asian lineage. *PLoS Negl Trop Dis.* 2012; 6: e1477.
- Oliveira Melo AS, Malingier G, Ximenes R, et al. Zika virus intrauterine infection causes fetal brain abnormality and microcephaly: tip of the iceberg? *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2016; 47: 6-7.
- Besnard M, Lastere S, Teissier A, et al. Evidence of perinatal transmission of Zika virus, French Polynesia, December 2013 and February 2014. *Euro Surveill.* 2014; 19: 20751.
- Musso D, Roche C, Robin E, et al. Potential sexual transmission of Zika virus. *Emerg Infect Dis.* 2015; 21: 359-61.
- Martines RB, Bhatnagar J, Keating MK, et al. Notes from the field: evidence of Zika virus infection in brain and placental tissues from two congenitally infected newborns and two fetal losses—Brazil, 2015. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2016; 65: 159-60. En: <http://dx.doi.org/10.15585/mmwr.mm6506e1>.
- European Centre for Disease Prevention and Control. Rapid risk assessment. Zika virus epidemic in the Americas: potential association with microcephaly and Guillain-Barré syndrome. 2015 Dec [cited 2016 Feb 3]. En: <http://ecdc.europa.eu/en/publications/Publications/zika-virus-americaassociation-with-microcephaly-rapid-risk-assessment.pdf>.
- Pan American Health Organization; World Health Organization. Epidemiological alert. Neurological syndrome, congenital malformations, and Zika virus infection. Implications for public health in the Americas. 2015 Dec 1 [cited 2016 Feb 10]. 2015-dec-1-cha-epi-alert-zika-neurosyndrome.pdf.
- Mlakar J, Korva M, Tul N, et al. Zika virus associated with microcephaly. *N Engl J Med.* 2016; 374: 951-8. En: <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMoa1600651>.
- Ioos S, Mallet HP, Leparac Goffart I, et al. Current Zika virus epidemiology and recent epidemics. *Med Mal Infect.* 2014; 44: 302-7.
- Schuler-Faccini L, Ribeiro EM, Feitosa IM, et al.; Brazilian Medical Genetics Society–Zika Embryopathy Task Force. Possible association between Zika virus infection and microcephaly—Brazil, 2015. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2016; 65: 59-62. En: <http://dx.doi.org/10.15585/mmwr.mm6503e2>.
- Rasmussen SA, Jamieson DJ, Honein MA, and Petersen LR. Zika Virus and Birth Defects—Reviewing the Evidence for Causality. *NEJM* 13 April 2016. doi: 10.1056/NEJMs1604338.
- Centers for Disease Control and Prevention. Updated diagnostic testing for Zika, chikungunya, and dengue viruses in US public health laboratories. 2016 Feb 7 [cited 2016 Feb 8]. En: <http://www.cdc.gov/zika/pdfs/denvchikvzikk-testing-algorithm.pdf>.
- Fonseca K, Meatherall B, Zarra D, et al. First case of Zika virus infection in a returning Canadian traveler. *Am J Trop Med Hyg.* 2014; 91: 1035-8. En: <http://dx.doi.org/10.4269/ajtmh.14-0151>.
- Gourinat AC, O'Connor O, Calvez E, et al. Detection of Zika virus in urine. *Emerg Infect Dis.* 2015; 21: 84-6. En: <http://dx.doi.org/10.3201/eid2101.140894>.



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

# Dermatitis atópica y otras erupciones eczematosas

L. Prieto-Torres, A. Torrelo

Servicio de Dermatología. Hospital Infantil Niño Jesús, Madrid



## Resumen

El eczema es un concepto clínico-patológico que comprende una serie de enfermedades dermatológicas que comparten una serie de manifestaciones clínicas en forma de pápulas y placas con: eritema, edema, vesiculación, descamación, hiperqueratosis, fisuración, excoriación y liquenificación, con un patrón histológico donde predomina la espongirosis en la epidermis. Clásicamente, estas enfermedades se clasifican, en función de su origen, en: exógenas y endógenas. Los últimos descubrimientos apuntan a una importante implicación: la de función barrera de la piel y las proteínas que la componen, en concreto la filagrina, en el desarrollo, tanto de la dermatitis atópica (DA) como principal representante de los eczemas endógenos, como de la dermatitis alérgica de contacto (DAC), como principal representante de los exógenos. Hasta un 20% de la población infantil se ha visto afectada por DA y un correcto diagnóstico y manejo de la misma es fundamental para el pronóstico y la calidad de vida de los niños afectados por la enfermedad.

## Abstract

*Eczema is a clinicopathologic concept comprising a number of dermatological diseases that share a series of clinical manifestations, that include papules and plaques with erythema, edema, blistering, scaling, hyperkeratosis, fissuring, excoriation and lichenification, as well as a histological pattern with spongiosis in the epidermis. Classically, eczema is classified according to its origin in exogenous and endogenous. Recent discoveries point to an important implication of the skin barrier function and epidermal proteins, in particular filaggrin, in the development both of atopic dermatitis (AD) as the main representative of endogenous eczema and allergic contact dermatitis (ACD) as the main representative of exogenous eczema. Up to 20% of children are affected by AD, and proper diagnosis and management are essential for the prognosis and quality of life of these children.*

**Palabras clave:** Eczemas; Dermatitis atópica; Dermatitis alérgica de contacto; Dermatitis seborreica; Dermatitis del pañal.

**Key words:** Eczema; Atopic dermatitis; Allergic contact dermatitis; Seborrheic dermatitis; Diaper dermatitis.

*Pediatr Integral 2016; XX (4): 216–226*

## Introducción

Las enfermedades dermatológicas son frecuentes en los niños y, dentro de ellas, las más habituales son las eczematosas, que comprenden eczemas de tipo endógeno y exógeno en función de su etiología.

El término eczema o eccema engloba una serie de dermatosis con un patrón clínico e histológico de inflamación cutánea característicos. Algunos autores utilizan

“eczema” y “dermatitis” como sinónimos, pero, aunque todos los eczemas son dermatitis, no todas las dermatitis son eczemas.

Clínicamente, las dermatosis eczematosas se caracterizan por presentar prurito y escozor en grados variables como principal síntoma, acompañados de lesiones cutáneas en forma de pápulas y placas con: eritema, edema, vesiculación, descamación, hiperqueratosis, fisuración, excoriación y lique-

nificación. En algunos eczemas, como el atópico o el de contacto alérgico, las lesiones evolucionan con el tiempo, desde formas más agudas donde predominan el edema y la vesiculación, a formas más crónicas donde predominan la excoriación y la liquenificación. Histológicamente, es muy característico de estas lesiones la presencia de espongirosis y acantosis en epidermis, acompañadas de edema e infiltrado inflamatorio en dermis superficial,

que puede variar en intensidad y en la naturaleza de las células que lo componen en función de la etiología.

Existen numerosos tipos de eczemas con características clínicas y etiología diferentes. Clásicamente, se ha utilizado para clasificarlos una división en exógenos y endógenos, en función del origen de su causa, que tiene implicaciones en el tratamiento, ya que los exógenos se resuelven eliminando el agente causal y los endógenos generalmente requieren tratamientos farmacológicos más agresivos y con un curso más variable (Tabla I). Esta clasificación es un tanto artificial, ya que está ampliamente demostrado que las características genéticas de cada individuo, en especial las relacionadas con los componentes de la barrera cutánea, como es el caso de las mutaciones en el gen de la filagrina<sup>(1)</sup>, no solo influyen en el desarrollo de la dermatitis atópica (DA) y otros eczemas endógenos, sino que también hacen al individuo más susceptible de desarrollar eczemas exógenos, como se ha demostrado en el caso de la dermatitis alérgica de contacto (DAC). También, se han relacionado factores ambientales con el desarrollo y empeoramiento de algunos eczemas endógenos, como la DA. En este capítulo, nos centraremos en la dermatitis atópica, como principal forma de eczema en la infancia, y desarrollaremos también otras dermatosis eczematosas relevantes en la edad pediátrica, para facilitar su diagnóstico y clarificar como realizar un buen manejo desde una consulta de Pediatría en Atención Primaria.

## Dermatitis atópica

**La dermatitis atópica es una enfermedad crónica inflamatoria de la piel muy frecuente en la infancia, cuyo síntoma principal es el prurito. Los pacientes con DA requieren un seguimiento estrecho por pediatras y dermatólogos para un correcto control de la enfermedad y de sus posibles complicaciones.**

### Epidemiología

La DA o eczema atópico se define como una enfermedad inflamatoria pruriginosa y crónica de la piel, que cursa en brotes recidivantes y que se

**Tabla I.** Clasificación de los principales tipos de eczemas

#### Eczemas exógenos

- Eczema irritativo (incluye la dermatitis del pañal)
- Eczema de contacto alérgico
- Eczema de contacto fotoalérgico
- Erupción polimorfa solar eczematosa
- Eczema microbiano
- Dermatofitides
- Eczema post-traumático

#### Eczemas endógenos

- Eczema atópico: forma clásica y formas menores de atopía
- Eczema seborreico
- Eczema asteatótico o craquelé
- Eczema palpebral
- Enfermedad de Sulzberger-Garbe (dermatitis discoide y liquenoide)
- Fenómeno de Meyerson (*nevus halo dermatitis*)
- Parapsoriasis en pequeñas placas o dermatosis crónica descamativa superficial
- Eczema de manos
- Eczema de estasis o por insuficiencia venosa
- Eczemas metabólicos o asociados con enfermedades sistémicas
- Toxicodermias eczematosas

asocia a menudo con una IgE sérica elevada e historia personal o familiar de hipersensibilidad tipo I, rinitis alérgica y asma<sup>(2)</sup>.

El concepto de marcha atópica se introdujo para explicar la tendencia al desarrollo de asma y rinitis alérgica posteriores a la aparición de la DA<sup>(3)</sup>, lo cual podría indicar un papel iniciador de esta en el desarrollo del proceso. Además, se ha postulado que las alergias alimentarias podrían incluirse en esta marcha atópica<sup>(4)</sup> y que la alteración de la barrera cutánea por mutaciones en el gen de la filagrina, explicarían parte de la fisiopatología del proceso a través de una sensibilización percutánea.

La DA es más frecuente en niños que en adultos. Se estima que afecta a más de un 20% de la población infantil en países occidentales y entre un 2-3% de los pacientes adultos.

El inicio de la enfermedad se produce durante el primer año de vida en un 60% de los pacientes, más frecuentemente entre los 3 y los 6 meses.

### Etiopatogenia y factores asociados con el desarrollo de DA

La DA tiene un claro componente genético en su etiología, demostrado por la mayor prevalencia de la enfermedad en los pacientes con historia familiar de DA (hasta un 70% de los pacientes con DA tienen familiares atópicos, con un riesgo 2-3 veces mayor si tienen un padre atópico y 3-5 veces mayor si ambos padres lo son<sup>(5)</sup>).

En lo que respecta a estos factores genéticos y endógenos, las últimas teorías acerca de la etiopatogenia de la DA y de los síndromes que incluyen el eczema atópico y/o el asma entre sus manifestaciones, apuntan a que no solo hay un problema de disregulación de la respuesta inmunitaria, que se ha relacionado con mutaciones en diversos genes relacionados con la producción de la IgE y algunas citoquinas<sup>(6)</sup> que causan una respuesta Th2 exagerada en los individuos atópicos<sup>(7)</sup>, sino que también, existen mutaciones en proteínas epiteliales epidérmicas que alteran la función barrera de la piel, lo cual a su vez puede provocar una hiperestimulación antigénica del sistema inmune cutáneo a través de esta. Se han identificado, por un lado, mutaciones con pérdida de función en el gen de la filagrina, que provocan alteraciones en el citoesqueleto y en las uniones intercelulares de las células del estrato córneo, que conducen a una deficiente barrera cutánea. Por otro lado, las mutaciones en el gen *SPINK5*, que codifica la proteína LEKT1, un inhibidor de serinoproteasas expresadas en epidermis y mucosas con una función importante también en el mantenimiento de una buena función barrera epitelial, originan el síndrome de Netherton, en el que los pacientes presentan DA grave. También, se han observado cambios en la secuencia del gen *SPINK5* en pacientes atópicos que no tienen este síndrome<sup>(8)</sup>.

Estas mutaciones en proteínas estructurales, en concreto las mutaciones en la filagrina, se han relacionado no solo con la aparición de la enfermedad, sino con: una mayor gravedad clínica, un inicio precoz, un aumento de producción de IL-1 $\beta$  en el estrato córneo, presencia de hiperlinealidad

palmar, dermatitis fisurada del dorso de las manos, niveles superiores de IgE sérica, aumento de sensibilización alérgica, aumento del riesgo de asma y aumento hasta 10 veces del riesgo de eczema herpéticum<sup>(1)</sup>.

Respecto a cómo influyen los factores exógenos en la aparición de DA y en su empeoramiento, hay mucha controversia, especialmente en lo que se refiere a los factores de la dieta. Se publicó recientemente una revisión de Cochrane sobre las dietas y la DA, donde se concluye que hay poca evidencia de que el uso de dietas que excluyen alimentos, como la leche de vaca, sean beneficiosas para los pacientes con DA. Esto no significa que no sean necesarias para los pacientes con alergia probada a la leche de vaca. También, concluyen que podría haber algún beneficio del uso de dieta sin huevo en pacientes atópicos con IgE específica frente a proteína del huevo en sangre, pero no parece haber ningún beneficio en el uso de dietas con exclusión de muchos alimentos en pacientes no seleccionados con eczema atópico<sup>(9)</sup>. Un metaanálisis sobre novedades publicadas en DA indica que no existe una evidencia científica para recomendar los alimentos orgánicos como una forma de prevenir la aparición de DA.

Por último, diversos estudios demuestran que vivir en un medio urbano supone un riesgo añadido para padecer DA frente a los niños que viven en el medio rural<sup>(10)</sup>. En relación a esto, el riesgo de desarrollo de DA por la convivencia con mascotas no está claro. Parece ser que la convivencia con gatos, pero no con perros, puede potenciar el efecto de las mutaciones de la filagrina en el desarrollo de DA. Por el contrario, los perros, la exposición a endotoxinas y los animales de granja podrían proteger frente al desarrollo de DA. No hay conclusiones claras sobre el uso de antibióticos en los lactantes y el desarrollo posterior de DA.

## Manifestaciones clínicas

### Prurito y DA

El síntoma principal y el que más morbilidad ocasiona a los pacientes con DA es el prurito. Los mediadores y el mecanismo por el que se

produce no han podido esclarecerse por el momento. Una forma de evaluar las causas del prurito en los pacientes atópicos, es la respuesta frente a los distintos tratamientos que se administran para mejorarlo. Pese a que se creía que la degranulación mastocitaria mediada por IgE podría ser importante en el eczema atópico, la histamina no es el mediador principal del prurito en la atopía y los antihistamínicos tienen generalmente poco efecto sobre este en los pacientes atópicos. Los antiH1 de primera generación, por su acción sedante, mejoran la sensación subjetiva de confort y permiten un sueño más profundo, mejorando el descanso de los niños atópicos. La ciclosporina les mejora rápidamente el prurito, lo que podría indicar el papel etiopatogénico de los linfocitos mediante la producción de citoquinas y prostaglandinas<sup>(11)</sup>. Los neuropéptidos, los opiodes, algunas proteasas y la kaliceína, entre otros, también se han relacionado con el prurito que se produce en la DA.

### Lesiones cutáneas características de DA

Las lesiones cutáneas no son iguales en todos los pacientes con DA. Para facilitar el estudio y la clasificación de estas lesiones, se pueden dividir en dos grandes formas: la DA clásica y las formas menores o atípicas de DA<sup>(12)</sup>.

La **dermatitis atópica clásica** se caracteriza por una combinación de:

1. Lesiones *tipo prurigo*, consistentes en pápulas inflamatorias coronadas por una vesícula que aparece erosionada por el rascado en muchas ocasiones.
2. Lesiones *tipo eczema*, en forma de pápulas y placas con vesiculación, fisuración y costras, que pueden ser a su vez: agudas, con mayor edema y exudación, más propias de los lactantes; subagudas, con abundantes costras seguidas de descamación; y, por último, más crónicas y secas, propias de niños más mayores y adolescentes, generalmente.
3. Lesiones de *liquenificación*, que consisten en placas con importante engrosamiento dermo-epidérmico y aumento de los pliegues cutáneos superficiales, que se deben en gran medida al rascado crónico de las otras lesiones cutáneas y que suelen presentar también signos de este (escoriaciones y erosiones).

Esta forma clásica de la enfermedad presenta una evolución en la que se diferencian 3 fases. La primera es la *fase del lactante*, que suele presentarse hasta los 2 años de edad y que suele comenzar con lesiones faciales, que respetan habitualmente el área nasogeniana, y que son principalmente de tipo eczematoso, con importante exudación. Del resto del tegumento, se afectan típicamente: la región anterior del tórax, la región deltoidea, la cara externa de los muslos y de las piernas,



**Figura 1.** Dermatitis atópica del lactante severa con afectación de la región anterior del tórax, región deltoidea y cara interna de muslos y piernas.

el dorso de las manos y región del carpo y el dorso de los pies y zonas maleolares (Fig. 1). La segunda es la *fase infantil o del niño*, que predomina entre los 4 y 10 años y se caracteriza por placas bien delimitadas localizadas en flexuras de los miembros, dorso de muñecas y manos, nuca, tronco y en labios y alrededor de la boca. En esta fase, predominan: la descamación, la tendencia a la liquenificación y un prurito intenso, aunque muchas veces conviven con lesiones más exudativas, tipo eczema, y en algunos pacientes predominan las lesiones tipo prurigo (Fig. 2). Por último, la *fase del adolescente y de adultos jóvenes* que no siempre está presente, es más típica entre los 12 y los 26 años; pero, en ocasiones, puede permanecer toda la vida adulta. Se caracteriza por ser una continuación de la fase del niño, con placas engrosadas y predominio de la liquenificación, con aparición de lesiones localizadas predominantemente en: cara, cuello, tórax, flexuras de miembros, muñecas y dorso de manos. Por la cronicidad de la enfermedad en esta fase y por el rascado, se modifica la piel del paciente, adoptando un aspecto reticulado más marcado en las flexuras, con piel gruesa y zonas hiperpigmentadas con numerosas excoriaciones.



**Figura 2.** Afectación de las flexuras poplíteas con placas liquenificadas y excoriadas propia de la dermatitis atópica infantil.

Además de la forma clásica de la DA, existen una serie de **formas menores o atípicas**, que algunos autores consideran como entidades independientes y que son aún más frecuentes que la DA clásica en la infancia y, en muchas ocasiones, pueden aparecer acompañando a esta. Estas formas menores son: la queilitis descamativa, la pitiriasis alba, el eczema dishidróico o dishidrosis, la pulpitis digital crónica, la dermatosis plantar juvenil, el prurigo estrófulo, el eczema numular, la dermatitis perioral atópica y la foliculitis atópica<sup>(12)</sup>.

La **queilitis descamativa** se caracteriza por la presencia de: eritema, exudación y descamación en la zona de los labios, que se desencadena o perpetúa con el chupeteo de la zona, con importante componente irritativo. A veces, tras la aplicación de corticoides potentes o emolientes, esta queilitis puede transformarse en una **dermatitis perioral**, más típica del adulto, especialmente de mujeres por factores hormonales y englobada en el espectro de la rosácea, con una clínica de pápulas eritematosas puntiformes, que dejan una pequeña franja de piel sana justo alrededor de los labios.

La **pitiriasis alba** consiste en pequeñas maculas redondeadas u ovaladas de coloración blanquecina-despigmentada, situadas principalmente en el área de la cara y que son más notables en verano. No son fruto de la acción de ningún agente infeccioso, ni fúngico ni bacteriano.

El **eczema dishidróico o pónfolix** se trata de una forma de eczema, en la que el edema se acumula formándose vesículas que aparecen generalmente en los laterales de los dedos y que se extienden posteriormente a palmas y plantas. La etiología es compleja, habiéndose relacionado clásicamente los brotes con el estrés.

La **pulpitis digital crónica** aparece en forma de un eritema brillante, con descamación y, en ocasiones, formación de grietas en los pulpejos de los dedos de manos y pies. El frío, el contacto repetido con agua o la fricción se han relacionado con empeoramiento.

La **dermatosis plantar juvenil** se caracteriza por enrojecimiento y dolor en la superficie plantar de las

parte superior del pie, más cercana a los dedos. Esta aparece con un eritema brillante, de aspecto acristalado y agrietada. Entre los dedos no suele haber lesiones, lo que ayuda a diferenciarla de la tiña pedis. Es más frecuente en invierno, en relación a la hipersudoración causada por calzado más oclusivo.

El **prurigo estrófulo o urticaria papulosa** es una reacción exagerada a las picaduras de artrópodos, con presencia de lesiones ampollosas y lesiones tipo prurigo, que es más frecuente en niños con DA.

El **eczema numular o discoide** algunos autores lo consideran una entidad en sí mismo y otros una forma de DA. Las lesiones consisten en placas redondeadas (del latín, *nummus* = monedas) constituidas por agrupación de múltiples pápulas con vesiculación central. Las lesiones tienen un borde muy marcado que, en ocasiones, puede simular el de un herpes circinado y presentan infiltración y liquenificación que les hace muy resistentes a los tratamientos tópicos.

La **foliculitis atópica** se caracteriza por la presencia de pápulas y pústulas foliculares, generalmente localizadas en la región de las nalgas que se acentúan y empeoran con el uso de bañadores por un mecanismo de oclusión e irritación con la humedad de estos.

Además de estas formas menores de atopia, clásicamente, se han reconocido una serie de rasgos físicos denominados "estigmas de atopia" que, aunque no son exclusivos de pacientes con DA, aparecen con más frecuencia en estos, respecto a la población general. Estos rasgos son: la xerosis, la queratosis folicular, el signo de Dennie-Morgan (doble pliegue del párpado inferior), el signo de Hertoghe (alopecia de la cola de la ceja), la palidez y el eritema facial, la lengua geográfica y el "mechón atópico".

### Criterios diagnósticos

El diagnóstico de la DA es fundamentalmente clínico y se basa en una serie de criterios que tienen en cuenta la epidemiología, además de la morfología, naturaleza y distribución de las lesiones, junto a la presencia de otros rasgos clínicos asociados frecuente-

mente a la atopía, en ausencia de otras enfermedades que los justifiquen<sup>(2)</sup>. Históricamente, los primeros y más reconocidos criterios a seguir para el diagnóstico de la DA, fueron los criterios que Hanifin y Rajka publicaron en 1980 y que requieren la presencia de 3 de 4 criterios mayores y 3 de 23 criterios menores para el diagnóstico de DA. En 1994, Rudzki et al. publicaron un estudio en el que analizaban la frecuencia de los distintos criterios de Hanifin y Rajka en los pacientes con DA, y observaron que algunos de los criterios menores estaban poco definidos y eran muy inespecíficos, como la pitiriasis alba, y otros, como la queilitis atópica o el eczema del pezón, eran bastante específicos, pero infrecuentes<sup>(2)</sup>. Por todo ello, se han realizado reuniones de expertos para revisar los criterios y adaptarlos. El grupo de trabajo del Reino Unido (RU) hizo una revisión de los criterios que resulta muy útil para estudios epidemiológicos y para el uso por médicos no dermatólogos y que ha sido validado en otros estudios<sup>(2)</sup>. El problema de los criterios del grupo de RU es que no pueden aplicarse a los lactantes, por lo que el grupo de trabajo de la Academia Americana de Dermatología (AAD) también publicó, en 2003, unos criterios que se resumen en la tabla II y que simplifican el diagnóstico a la vez que pueden aplicarse a todos los grupos de edad<sup>(13)</sup>.

### Diagnóstico diferencial de la DA (Tabla III). Recomendaciones sobre el uso de biomarcadores y escalas de calidad de vida en pacientes con DA

No hay criterios claros sobre el uso de biomarcadores en la DA. Parece que, niveles altos en suero de IgE y mutaciones hipofuncionantes en el gen de la filagrina se relacionan con enfermedad más severa y de curso más prolongado.

Se han diseñado unas 22 escalas de calidad de vida para pacientes con DA, con poco uso en la consulta habitual por su laboriosidad. Lo más importante para evaluar la calidad de vida en estos pacientes, es tener en cuenta la intensidad del prurito y como los síntomas interfieren en su rutina habitual, viendo si impiden la realización de

**Tabla II.** Criterios para ser considerados en el diagnóstico de pacientes con dermatitis atópica (DA)

#### Características esenciales:

- Prurito
- Eczema (agudo, subagudo, crónico)
  - Morfología típica y patrones específicos para cada edad\*
  - Historia crónica o recurrente

#### Características importantes:

aparecen en la mayoría de los pacientes y añaden apoyo al diagnóstico:

- Edad temprana de inicio
- Atopia:
  - Historia familiar o personal
  - IgE elevada
- Xerosis

#### Características asociadas:

estas asociaciones clínicas ayudan a sugerir el diagnóstico de DA, pero son demasiado inespecíficas para usarlas para definir o detectar DA en estudios de investigación:

- Respuestas vasculares atípicas (p. ej.: palidez facial, demografismo blanco, respuesta retardada de blanqueamiento)
- Queratosis pilar/pitiriasis alba/hiperlinealidad palmar/ictiosis
- Cambios oculares/perioculares
- Otros hallazgos regionales (cambios periorales/cambios periauriculares)
- Acentuación perifolicular/liquenificación/lesiones de prurigo

#### Condiciones excluyentes:

debe destacarse que el diagnóstico de DA implica excluir otras patologías como:

- Escabiosis
- Dermatitis seborreica
- Dermatitis de contacto (irritativa o alérgica\*\*)
- Ictiosis
- Linfoma cutáneo T
- Psoriasis
- Dermatitis por fotosensibilidad
- Inmunodeficiencias
- Eritrodermia por otras causas

*Adaptada de las guías de la AAD<sup>2</sup>.*

*\*Los patrones incluyen:*

- Cara, cuello y superficies extensoras en lactantes y niños.
- Lesiones flexurales actuales o previas a cualquier edad.
- Respeto de las regiones de ingles y axilas.

*\*\*La dermatitis de contacto alérgica puede ser un diagnóstico alternativo o un exacerbador de DA en algunos pacientes.*

actividades cotidianas y en qué medida dificultan su descanso<sup>(14)</sup>.

### Asociaciones clínicas frecuentes y complicaciones en pacientes con DA

Hay una serie de comorbilidades que aparecen con cierta frecuencia en los pacientes con DA, entre ellas, las más destacadas son: por un lado, las pertenecientes a la “marcha atópica”, entre las que incluimos la rinitis/rinoconjuntivitis, el asma y las alergias alimentarias y, por otro lado, las comorbilidades relacionadas con el prurito y la afectación emocional que este implica

en los pacientes con DA, entre las que destacan, la mala calidad del sueño y la depresión, esta es importante especialmente en pacientes adolescentes.

Hay estudios transversales que sugieren una asociación entre el trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) y la presencia de eczema, aunque no se ha probado una relación causal<sup>(10)</sup>. Hay publicaciones que muestran una relación inversa entre la presencia de eczema y la aparición de gliomas y leucemia linfoblástica aguda<sup>(10)</sup>.

Existe una asociación estadísticamente significativa entre la dermatitis

Tabla III. Principales diagnósticos diferenciales de la dermatitis atópica

<b>Enfermedad</b>	<b>Características clínicas</b>	<b>Pistas diagnósticas</b>	<b>Pruebas complementarias/ diagnóstico</b>
<b>Dermatitis seborreica</b>	RN (<2 meses) y adolescentes Erupción simétrica, bien delimitada, pápulo-costrosa con costras grasientas Localizada en cuero cabelludo, cejas, región retroauricular y flexuras corporales, simétrica	No suele ser pruriginosa Afecta al área del pañal	El diagnóstico es clínico En ocasiones, puede solaparse con el inicio de la DA o con el inicio de una psoriasis infantil
<b>Tiña (<i>capitis, faciei, corporis</i>)</b>	Aparece a cualquier edad Placas descamativas de borde bien delimitado, muchas veces con morfología anular y pústulas periféricas	Asintomáticas o ligeramente pruriginosas Puede extenderse tras el uso de corticoides tópicos	Raspado con KOH Cultivo de hongos
<b>DAC</b>	Aparece a cualquier edad, aunque más frecuente en escolares y adolescentes Placas eczematosas que aparecen usualmente en localizaciones expuestas al alérgeno. Puede producirse una reacción con "ides", que son pápulas alejadas de la zona primaria de contacto	Localización de las lesiones Historia de exposición previa a un alérgeno Cuadros característicos, como síndrome del babuino o dermatitis Lucky Luke (ver texto)	El diagnóstico es clínico con confirmación mediante pruebas epicutáneas
<b>Sarna</b>	Aparece a cualquier edad Clínica polimorfa con: pápulas, vesículas, pústulas, nódulos. Formas más vesículo-ampollosas en lactantes Es frecuente la afectación de zonas intertriginosas interdigitales e ingles Hay formas hiperqueratósicas (sarna noruega) más frecuentes en ID	Respeto la cara	Raspado de capa córnea y visión directa de huevos y parásitos Historia familiar de convivientes afectados
<b>Inmunodeficiencias</b>	Más frecuente en lactantes y niños pequeños Erupción eczematosas generalizada y de aparición precoz	Suele asociar retraso del crecimiento e historia de infecciones frecuentes y graves por diversos gérmenes	Test genético Contaje de poblaciones linfocitarias e inmunoglobulinas Incluye el síndrome de Wiskott-Aldrich, el síndrome de Ommen, el síndrome hiperIgE y la inmunodeficiencia combinada severa
<b>Manifestaciones cutáneas de deficiencias nutricionales:</b> acrodermatitis enteropática, pelagra, déficit de ácidos grasos esenciales, kwashiorkor	Niños prematuros, pacientes con dietas muy restrictivas, nutrición parenteral o problemas de malabsorción. Niños desfavorecidos. Lesiones típicamente en localización periorificial, acral, con eczema perianal, erosiones y descamación	Asocia irritabilidad, alopecia, diarrea e infecciones (especialmente por cándida)	Niveles de: zinc sérico, ácidos grasos esenciales, biotina, fosfatasa alcalina y albúmina. Test genéticos

RN: recién nacido. DAC: dermatitis alérgica de contacto. ID: inmunodeprimido.

atópica y otras dermatosis, como: la alopecia areata, la ictiosis vulgar y la dermatitis herpetiforme.

Las **infecciones bacterianas secundarias** de la piel por *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pyogenes*, en forma de impétigo simple o contagioso e impétigo ampolloso, son más frecuentes en los niños con DA. Estas infecciones contribuyen, además, a exacerbaciones de la dermatitis.

Se cree que, algunas infecciones víricas, también, son más frecuentes en individuos atópicos. Aunque no está claramente demostrado que tengan mayor predisposición a tener verrugas vulgares o molusco contagioso, se ha demostrado que los pacientes con DA tienen riesgo de una extensión de las lesiones en las zonas previamente afectadas por su dermatitis, en forma de *eczema molluscatum*. Cabe destacar el riesgo que presentan los niños con DA de desarrollar infecciones generalizadas por el virus del herpes simple, denominadas *eczema herpeticum* o erupción variceliforme de Kaposi, que consiste en brotes repetidos de lesiones vesiculosas que adquieren un aspecto pustuloso y, posteriormente, erosivo-costroso, afectando áreas ocupadas por la dermatosis previa. Este cuadro puede ser grave con presencia de afectación del estado general, fiebre elevada, adenopatías regionales y, en ocasiones, diseminación de las lesiones por grandes zonas de la superficie corporal, simulando una varicela y siendo frecuentes también aquí las sobreinfecciones bacterianas<sup>(12)</sup>.

Otro cuadro clínico, similar clínicamente al *eczema herpeticum* y que hoy en día es su principal diagnóstico diferencial, con un aumento de la prevalencia y los casos descritos en los últimos años, es el *eczema coxsackium*, causado por el enterovirus Coxsackie A6 y que también aparece en zonas dañadas previamente por la DA<sup>(15)</sup>.

### Evolución y pronóstico

La DA sigue un curso crónico recurrente, con un número variable de brotes a lo largo de la enfermedad. Normalmente, los pacientes están peor en primavera y en otoño, con mejoría sustancial durante el verano. Aunque, generalmente, no se

sabe cuándo remitirá la enfermedad, se ha observado que muchos pacientes mejoran con la edad.

### Tratamiento

**Es fundamental para el niño con DA, realizar un tratamiento adecuado de los brotes, aplicando los tratamientos tópicos y/o sistémicos que sean necesarios para conseguir su mejoría.**

1. Medidas no farmacológicas: el uso de emolientes es una parte importante del manejo de los pacientes con DA en el periodo entre los brotes, existiendo evidencia en estudios aleatorizados, de que un uso correcto de emolientes en esos periodos puede reducir la severidad de la enfermedad y el número de brotes. No existe un estándar sobre la frecuencia y la duración de los baños recomendados en los pacientes con DA. Se recomienda que los emolientes y los tratamientos tópicos se apliquen después del baño para mejorar su acción. Como tratamiento de los pacientes con DA, no hay evidencia para recomendar el uso de aceites, emolientes y otros aditivos para la ducha<sup>(16)</sup>.
2. Tratamientos tópicos: los corticoides tópicos son la primera elección en el tratamiento de la DA leve o moderada. Los factores que deben tenerse en cuenta para elegir un determinado corticoide tópico en los pacientes con DA, son: la edad, las áreas en las que va a aplicarse, el grado de liquenificación de las lesiones y las preferencias y recursos económicos de los pacientes. El uso de inhibidores de la calcineurina (tacrolimus y pimecrolimus) es efectivo en el tratamiento de la dermatitis atópica, aunque menos potente que los corticoides de potencia moderada-alta. Se prefiere su uso en situaciones clínicas determinadas, como: la DA resistente a corticoides, áreas sensibles como la cara, el área genital y los pliegues, en zonas con atrofia inducida por corticoides y para ahorrar su uso en periodos de mejoría de la enfermedad. El tratamiento proactivo intermitente con corticoides tópicos e inhibidores de la calcineu-
3. Fototerapia y tratamientos sistémicos en la DA moderada-severa que no se controla con tratamiento tópico. La fototerapia se utiliza como tratamiento de segunda línea tras el fallo de los tratamientos tópicos. Puede utilizarse como terapia de mantenimiento en algunos pacientes con enfermedad crónica. Para su uso, debe tenerse en cuenta el fototipo de los pacientes y el riesgo de estos de desarrollar cáncer cutáneo. De los tratamientos sistémicos, los utilizados con mayor frecuencia, por haber demostrado su eficacia en el tratamiento de la DA, son: los corticoides sistémicos, la ciclosporina, el metotrexato, la azatioprina y el micofenolato mofetilo. Otros tratamientos, como inhibidores de la calcineurina orales y anticuerpos antimonoclonales, como el omalizumab, no parecen ser eficaces. Estos fármacos no tienen la misma eficacia en todos los pacientes y, por los efectos secundarios que ocasionan, requieren un control más estrecho por parte del dermatólogo, con controles analíticos periódicos en algunos casos<sup>(17)</sup>. *Educación a los padres y corticofobia*. En el caso de la DA, ya que se trata de una enfermedad crónica y que los niños, especialmente los lactantes y los niños pequeños necesitan a sus cuidadores para poder aplicarse los tratamientos, es fundamental educar a los padres, especialmente al que se encarga de forma más continuada de los cuidados del niño. Debemos asegurarnos en la consulta, de que entienden bien el tratamiento y van

a aplicarlo correctamente. A veces, es de ayuda para evaluar el control de la enfermedad, la realización por su parte de un diario del tratamiento. Otro punto clave en la relación con los padres, es detectar los que sufren de “corticofobia”, que se traduce en un miedo al uso de los corticoides en los niños, lo que conlleva, en ocasiones, un mal control de la enfermedad con aumento de la sintomatología y de la morbilidad para los niños. Se han realizado diversos estudios que demuestran que la corticofobia es un padecimiento común en sociedades occidentales que se puede acrecentar por la lectura de algunas publicaciones pseudocientíficas y por la falta de acuerdo entre los distintos profesionales sanitarios, como: dermatólogos, pediatras y farmacéuticos. La calidad de la relación médico-paciente y, en este caso, médico-cuidador es fundamental para una buena adherencia al tratamiento<sup>(18)</sup>. La influencia de la dieta y las recomendaciones respecto a esta se han incluido en el apartado de factores exógenos que influyen en el desarrollo de la DA.

## Dermatitis del pañal

La dermatitis del pañal es un eczema de contacto irritativo que se produce por el roce con las heces y la orina. Lo más importante para prevenir su aparición es mantener la piel limpia y seca. No se debe abusar de corticoides y antifúngicos en su tratamiento.

La dermatitis del pañal es la forma más frecuente de dermatitis en los lactantes. Se trata de un eczema irritativo de contacto, en el que la principal fuente de irritación son: la orina, las heces o ambas. Las bacterias y levaduras (*Candida*) pueden actuar secundariamente agravando el proceso.

Hay distintas formas clínicas de dermatitis del pañal.

- El **eritema en W** es la forma más común y afecta fundamentalmente a las zonas que están más en contacto con el pañal, incluyendo: glúteos, genitales y superficies convexas de los muslos, respetando



**Figura 3.** Dermatitis del pañal en forma de eritema confluyente rojo vivo, que en este caso llega a afectar el fondo de los pliegues, predominando en las zonas en contacto con el pañal, la orina y las heces.

generalmente el fondo de los pliegues.

- **Eritema confluyente**, con lesiones rojo brillantes que avanzan hacia el fondo de los pliegues (Fig. 3).
- **Sifiloides de Sevestre-Jaquet**, se caracteriza por la aparición de escaso número de úlceras superficiales con aspecto de sacabocados, salpicadas por la zona perineal que pueden confundirse con las lesiones de la sífilis congénita.
- **Eritema rojo-violáceo**. Esta forma se caracteriza por la presencia de lesiones de aspecto vegetante y vesículo-pustulosas que, en muchas ocasiones, se han asociado con la presencia de sobreinfección bacteriana o por *Candida*.
- **Granuloma glúteo infantil**. Es una forma poco frecuente y relacionada con el tratamiento de la dermatitis del pañal con corticoides potentes. Consiste en la aparición de lesiones nodulares rojo-violáceas o marrónáceas en zona glútea.

Los principales diagnósticos diferenciales de la dermatitis del pañal son: la dermatitis seborreica infantil, la psoriasis, algunas infecciones cutáneas y fúngicas, la histiocitosis de células de Langerhans (que característicamente sí afecta pliegues y es más extensa, con confluencia de múltiples lesiones pápulo-costrosas), la acrodermatitis enteropática, la dermatitis irritativa perianal típica de diarreas crónicas y la celulitis perianal estreptocócica.

Lo más importante es la prevención de su aparición mediante medidas higiénicas, con cambio frecuente de los

pañales mojados, manteniendo la zona limpia y seca. Son útiles las pastas que contienen óxido de zinc para formar una película protectora y hay que evitar el abuso de corticoides y antifúngicos. En ocasiones, cuando está en fase muy exudativa, es útil el uso de fomentos astringentes con sulfato de zinc al 1/1.000.

## Dermatitis seborreica

La dermatitis seborreica es frecuente y generalmente autorresolutiva en los lactantes, por lo que suelen desaconsejarse los tratamientos agresivos para abordarla. En ocasiones, se solapa con el inicio de una DA o una psoriasis infantil.

La dermatitis seborreica es una dermatitis eritemato-descamativa, costrosa, muy frecuente, especialmente en las formas leves, que cuando aparece en los lactantes tiende a desaparecer espontáneamente a los pocos meses, aunque en algunos casos, puede solaparse con el inicio de una DA o ser el inicio de una psoriasis infantil. En su etiopatogenia, se han implicado: una alteración de la función de las glándulas sebáceas por su localización, la infección por levaduras del género *Malassezia* y la predisposición genética.

Existen dos formas clínicas: la del lactante (Fig. 4), que para muchos autores incluye la costra láctea, y la del adolescente, ya muy similar a la del adulto. Sus principales características se resumen en la tabla III.

Respecto al tratamiento de la dermatitis seborreica, dado que en muchos



**Figura 4.** Afectación clásica de la dermatitis seborreica del lactante con descamación fina en frente y costras amarillentas en región de cejas.

niños es autorresolutiva, no recomendamos ser muy agresivos con el tratamiento, comenzando por corticoides de potencia baja ayudados de vaselina para descostrar las zonas de cuero cabelludo. En niños mayores y adolescentes, han demostrado su utilidad para el control de brotes leves los inhibidores tópicos de la calcineurina (tacrólimus y primecrolimus).

### Dermatitis alérgica de contacto en la infancia

La DAC en la infancia está aumentando su frecuencia. Los niños con alteraciones de la función barrera de la piel tienen más riesgo de desarrollarla. Ante una localización de eczema recalcitrante, en sitios expuestos a determinados alérgenos, hay que sospecharla.

La DAC en la infancia está aumentando en los últimos años su prevalencia<sup>(19)</sup>. La realización de pruebas epicutáneas es necesaria para su diagnóstico.

Clínicamente, el aspecto de la DAC es el de un eczema, pasando por las fases aguda, subaguda y crónica (Fig. 5), aunque se ve modificado por el grado de exposición, el tiempo y el grado de sensibilización del individuo<sup>(12)</sup>.

Los factores que favorecen la aparición de eczemas de contacto en la infancia son: la presencia de DA y otros factores que ocasionen alteraciones en la barrera cutánea, como las mutaciones hipofuncionantes en la filagrina y el contacto a edades tempranas con diferentes haptenos capaces de sensibilizar a los niños, destacando el níquel y el PPD (parafenilendiamina) que se



**Figura 5.** Eczema de contacto agudo con vesiculación y exudado en un niño por las gomas con las que fabrican los zapatos.

encuentra en los tatuajes de henna, por lo que se desaconsejan enérgicamente en los niños<sup>(19)</sup>.

Los alérgenos que más frecuentemente ocasionan DAC en niños son: los metales, las fragancias, los conservantes, la neomicina, las gomas químicas y los colorantes. La DAC debida al uso de determinados zapatos y espinilleras debe ser considerada en pacientes con erupciones persistentes en pies, en ocasiones diagnosticadas de dermatosis plantar juvenil, y en dermatitis bien definidas de la zona pretibial en niños que juegan al fútbol. Otra causa potencial de DAC en niños son: los componentes de algunos juguetes y, especialmente, los cosméticos que tienen perfumes, barras de labios o sombras de ojos. La DAC debido al uso de pañales es rara, destacando la dermatitis lateral del pañal 'Lucky Luke', que se denomina así, porque por su localización y su morfología simula las pistolas de los vaqueros y se debe a algunas resinas del pegamento que se usa para cerrarlos. Es curioso que está descrita con mayor intensidad en el lado derecho cuando los padres son diestros, ya que ajustan más el lado izquierdo, produciéndose más roce y fricción en el derecho<sup>(20)</sup>. Otro cuadro clínico distintivo de DAC en la infancia es el denominado síndrome del babuino, que es una forma de reacción sistémica aerotransportada con gran eritema y descamación en pliegues y nalgas, con una imagen de "culo de babuino" característica.

Lo más importante en la DAC en la infancia es sospecharla para realizar las pruebas que permitan un diagnóstico precoz y evitar los agentes causales que perpetúan el eczema en estos niños. Los corticoides tópicos y orales permiten el control del brote agudo, aunque se han descrito casos de sensibilización a la terapia corticoidea tópica en estos niños.

### Funciones del pediatra en Atención Primaria

- Realizar un diagnóstico precoz de la DA en lactantes y niños y un tratamiento adecuado de la DA leve-moderada, que permita el control de la enfermedad y una educación

de los padres y los niños sobre el uso adecuado de los corticoides tópicos en el brote.

- Derivar con prontitud a los niños con DA moderada-severa para permitir tratamiento sistémico adecuado cuando lo precisen para un buen control de la enfermedad.
- Saber hacer un correcto diagnóstico diferencial de las enfermedades eczematosas más frecuentes de la infancia.

## Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.\*\*\* Armengot-Carbo M, Hernández-Martín Á, Torrelo A. The role of filaggrin in the skin barrier and disease development. *Actas Dermosifiliogr.* 2015; 106: 86-95.
- 2.\*\*\* Eichenfield LF, Tom WL, Chamlin SL, et al. Guidelines of care for the management of atopic dermatitis: section 1. Diagnosis and assessment of atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol.* 2014; 70: 338-51.
3. Spergel JM, Paller AS. Atopic dermatitis and the atopic march. *J Allergy Clin Immunol.* 2003; 112: S118-27.
4. Allen KJ, Dharmage SC. The role of food allergy in the atopic march. *Clin Exp Allergy.* 2010; 40: 1439-41.
- 5.\*\* Wen HJ, Chen PC, Chiang TL, et al. Predicting risk for early infantile atopic dermatitis by hereditary and environmental factors. *Br J Dermatol.* 2009; 161: 1166-72.
6. Sandford AJ, Shirakawa T, Moffatt MF, et al. Localisation of atopy and beta subunit of high-affinity IgE receptor (Fc epsilon RI) on chromosome 11q. *Lancet.* 1993; 341: 332-4.
7. Lange J, Ngoumou G, Berkenheide S, et al. High interleukin-13 production by phytohaemagglutinin and Der p1-stimulated cord blood mononuclear cells is associated with the subsequent development of atopic dermatitis at the age of 3 years. *Clin Exp Allergy.* 2003; 33: 1537-43.
8. Kato A, Fukai K, Oiso N, et al. Association of SPINK5 gene polymorphisms with atopic dermatitis in the Japanese population. *Br J Dermatol.* 2003; 148: 665-9.
- 9.\*\* Bath-Hextall F, Delamere FM, Williams HC. Dietary exclusions for established atopic eczema. *Cochrane Database Syst Rev.* 2008; (1): CD005203.
10. \*Shams K, Grindlay DJ, Williams HC. What's new in atopic eczema? An analysis of systematic reviews published in 2009-2010. *Clin Exp Dermatol.* 2011; 36: 573-7.
11. Sonkoly E, Muller A, Lauerman AI, et al. IL-31: a new link between T cells and pruritus in atopic skin inflammation. *J Allergy Clin Immunol.* 2006; 117: 411-7.
- 12.\*\* Torrelo A. *Dermatología en pediatría general.* Madrid: Grupo Aula Médica, 2007.
13. Eichenfield LF, Hanifin JM, Luger TA, et al. Consensus conference on pediatric atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol.* 2003; 49: 1088-95.
- 14.\*\* Bender BG, Ballard R, Canono B, et al. Disease severity, scratching, and sleep quality in patients with atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol.* 2008; 58: 415-20.
15. Mathes EF, Oza V, Frieden IJ, et al. "Eczema Cocksackium" and Unusual Cutaneous Findings in an Enterovirus Outbreak. *Pediatrics.* 2013; 132: e149-57. doi:10.1542/peds.2012-3175.
- 16.\*\*\* Eichenfield LF, Tom WL, Berger TG, et al. Guidelines of care for the management of atopic dermatitis: section 2. Management and treatment of atopic dermatitis with topical therapies. *J Am Acad Dermatol.* 2014; 71: 116-32.
17. Sidbury R, Davis DM, Cohen DE, et al; American Academy of Dermatology. Guidelines of care for the management of atopic dermatitis: section 3. Management and treatment with phototherapy and systemic agents. *J Am Acad Dermatol.* 2014; 71: 327-49.
- 18.\*\* Aubert-Wastiaux H, Moret L, Le Rhun A, et al. Topical corticosteroid phobia in atopic dermatitis: a study of its nature, origins and frequency. *Br J Dermatol.* 2011; 165: 808-14.
- 19.\*\*\* De Waard-van der Spek FB, Andersen KE, Darsow U, et al. Allergic contact dermatitis in children: which factors are relevant? (review of the literature). *Pediatr Allergy Immunol.* 2013; 24: 321-9.
20. Roul S, Ducombs G, Leaute-Labreze C, Taieb A, "Lucky luke" contact dermatitis due to rubber components of diapers. *Contact Dermat.* 1988; 38: 363-4.

## Bibliografía recomendada

- Eichenfield LF, Tom WL, Chamlin SL, et al. Guidelines of care for the management of atopic dermatitis: section 1. Diagnosis and assessment of atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol.* 2014; 70: 338-51.

Interesante artículo de revisión sobre DA de la Academia Americana de Dermatología (AAD), actualizado, donde detallan los criterios diagnósticos y los factores que han demostrado, en la literatura, una asociación con el desarrollo y el pronóstico de la DA.

- Eichenfield LF, Tom WL, Berger TG, et al. Guidelines of care for the management of atopic dermatitis: section 2. Management and treatment of atopic dermatitis with topical therapies. *J Am Acad Dermatol.* 2014; 71: 116-32.

Consenso para el tratamiento de la dermatitis atópica leve-moderada con terapias tópicas. Basado en la evidencia publicada hasta la fecha, es un documento muy útil para que los pediatras de Atención Primaria aprendan a manejar la enfermedad.

- Aubert-Wastiaux H, Moret L, Le Rhun A, Fontenoy AM, et al. Topical corticosteroid phobia in atopic dermatitis: a study of its nature, origins and frequency. *Br J Dermatol.* 2011; 165: 808-14.

Artículo que tiene gran valor para concienciar al personal sanitario de la importancia de educar a los padres y cuidadores de los niños con DA, para evitar que las creencias populares impidan que los niños reciban un adecuado tratamiento.

- Armengot-Carbo M, Hernández-Martín Á, Torrelo A. The role of filaggrin in the skin barrier and disease development. *Actas Dermosifiliogr.* 2015; 106: 86-95.

Muy interesante para comprender la patogenia de la DA y la importancia de la mutación del gen de la filagrina como factor genético en el desarrollo de esta y otras enfermedades cutáneas muy prevalentes, permitiendo integrar el papel de la filagrina en la función barrera cutánea y las consecuencias de la pérdida de esta.

- de Waard-van der Spek FB, Andersen KE, Darsow U, et al. Allergic contact dermatitis in children: which factors are relevant? (review of the literature). *Pediatr Allergy Immunol.* 2013; 24: 321-9.

Útil para aprender a reconocer cuando puede haber un componente alérgico de contacto en un eczema en un niño. Recomendable para entrenar el índice de sospecha clínica en los pediatras de Atención Primaria.

## Caso clínico

### Anamnesis

Niño de 10 años, sin antecedentes de interés ni alergias conocidas hasta la fecha. Acude a urgencias de Pediatría por episodio de infección respiratoria de vías altas y fiebre de 5 días de evolución, acompañado en las últimas 12 horas de lesiones cutáneas pruriginosas en región de glúteos y zona poplíteas.



La madre del niño refería que el día anterior se había roto un termómetro de mercurio en la habitación del paciente.

### Exploración física

A la exploración, se apreciaba una erupción maculo-papular confluyente localizada en glúteos y región posterior de muslos y flexuras poplíteas (Fig. 6).

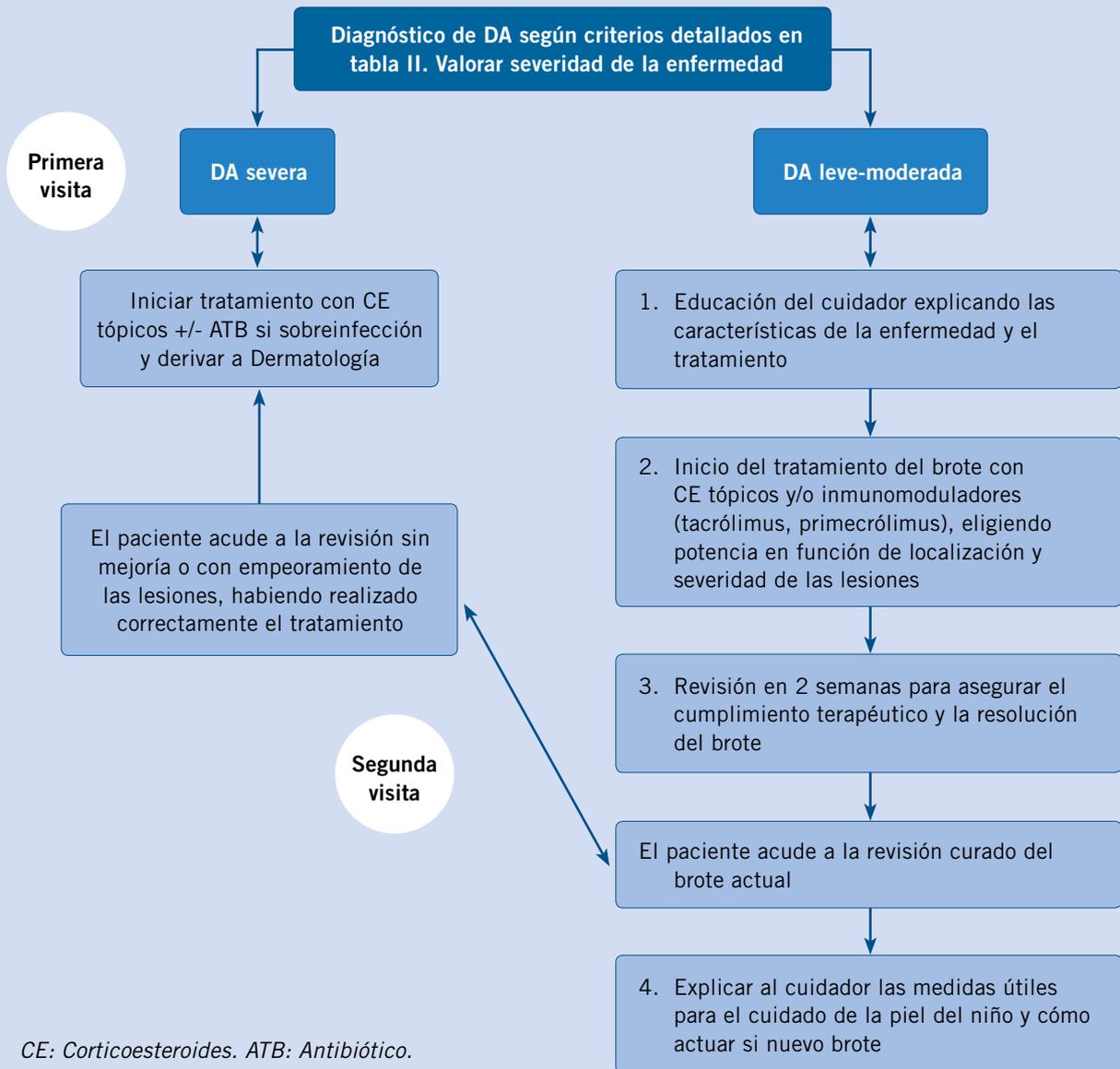
### Pruebas complementarias

Se solicitaron pruebas epicutáneas que se realizaron 1 mes tras la resolución del cuadro, siendo positivas para el mercurio.

### Evolución y tratamiento

El paciente fue tratado con corticoides tópicos durante 7 días, resolviéndose por completo las lesiones cutáneas sin hiperpigmentación residual. Hasta la fecha no ha vuelto a presentar lesiones similares.

## Algoritmo. Manejo de los pacientes con dermatitis atópica (DA) desde Atención Primaria





# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Dermatitis atópica (DA) y otras erupciones eczematosas

1. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA respecto al eczema?
  - a. Es un concepto clínico-patológico que engloba una serie de dermatosis.
  - b. La liquenificación es propia de las fases más agudas del eczema, apareciendo en primer lugar.
  - c. Histológicamente, es muy característico encontrar espongirosis en la epidermis.
  - d. La clasificación clásica divide a los eczemas en exógenos y endógenos.
  - e. La filagrina tiene un papel importante en el desarrollo de algunos eczemas, tanto endógenos como exógenos.
2. ¿Cuál de las siguientes teorías NO se ha postulado en la patogenia de la DA?
  - a. Producción aumentada de IgE.
  - b. Respuesta Th2 exagerada.
  - c. Mutaciones con pérdida de función del gen de la filagrina.
  - d. Mutaciones en *BRAF*.
  - e. Mutaciones en *SPINK5*.
3. Respecto a las manifestaciones clínicas de la DA, ¿CUÁL es el síntoma que más morbilidad ocasiona a los pacientes, afectando más a su calidad de vida?
  - a. La liquenificación.

- b. Las excoriaciones.
  - c. La sobreinfección bacteriana.
  - d. El exudado.
  - e. El prurito.
4. ¿Cuál de los siguientes NO se considera una forma menor de dermatitis atópica?
    - a. La queilitis descamativa.
    - b. El eczema numular.
    - c. La dermatitis *lucky luke*.
    - d. La dermatosis plantar juvenil.
    - e. La pulpitis digital crónica.
  5. Respecto al manejo de la DA, ¿cuál considera INCORRECTA?
    - a. Los corticoides tópicos son útiles para el control de los brotes de DA leve-moderada y deben aplicarse hasta la resolución de las lesiones.
    - b. Los inhibidores de la calcineurina tópicos son útiles en el control de la dermatitis atópica y se recomiendan para usar en cara y genitales.
    - c. El tratamiento más adecuado del brote de DA en las lesiones, son las cremas emolientes.
    - d. Hay pacientes con DA grave que requieren el uso de tratamientos inmunosupresores sistémicos para el control de su enfermedad.
    - e. La educación a los cuidadores de los niños atópicos es fundamental para asegurar un cumplimiento adecuado del tratamiento.

## Caso clínico

6. ¿QUÉ diagnóstico de los siguientes le parece más adecuado para nuestro paciente?
  - a. Exantema viral atípico.
  - b. Eczema coxackium.
  - c. Síndrome de Baboon.
  - d. Dermatitis atópica.
  - e. Dermatitis seborreica.
7. Respecto a las dermatitis de contacto como la que padece el paciente del caso, ¿qué afirmación considera CORRECTA?
  - a. Se han relacionado con mutaciones en el gen de la filagrina.
  - b. Son más frecuentes durante los primeros meses de vida.
  - c. No existe ninguna prueba diagnóstica útil para ellas.
  - d. Son más frecuentes en niños que la DA.
  - e. Solo aparecen en zonas fotoexpuestas.
8. ¿Cuál de las siguientes opciones le parece más ADECUADA en el manejo del paciente?
  - a. Tratamiento con corticoides orales.
  - b. Tratamiento con fototerapia.
  - c. Tratamiento con corticoides tópicos.
  - d. Tratamiento con corticoides tópicos, realizar pruebas epicutáneas y evitar nuevas exposiciones al mercurio si resultan positivas.
  - e. Tratamiento con Aciclovir.

# Acné



R. de Lucas Laguna

Sección de Dermatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid

## Resumen

Podemos definir el acné como una enfermedad inflamatoria crónica de la unidad pilosebácea, de etiología multifactorial, en el que juega un papel importante la estimulación de la glándula sebácea y de la misma por *Propionibacterium acnes*. Otros factores como la genética y la dieta, tienen una influencia difícil de valorar. Aunque el acné aparece normalmente en la adolescencia, no es raro verlo en niños antes de la pubertad y puede persistir hasta la vida adulta, provocando una alteración importante en la calidad de vida y en la autoestima. Aunque no existe un tratamiento definitivo, en la edad pediátrica y en la adolescencia, el tratamiento del acné no difiere del indicado en el adulto, pero en general, se usan fundamentalmente los tratamientos tópicos, como: peróxido de benzoilo, retinoides y antibióticos. El uso de antibióticos orales, anovulatorios e isotretinoína oral suele limitarse para acnés moderados y severos.

## Abstract

We can define acne as a chronic inflammatory disease of the pilosebaceous unit, of multifactorial etiology, in which the stimulation of the sebaceous gland by *Propionibacterium acnes* plays an important role. Other factors such as genetics and diet have an influence difficult to assess. Although acne usually appears in adolescence, it is not rare to see it in children before puberty and it may persist into adulthood, causing a significant change in the quality of life and self-esteem. Although there is no definitive treatment in children and in adolescence, acne treatment does not differ from that indicated in adults, and in general topical treatments like benzoyl peroxide, retinoids and antibiotics are mainly used. The use of oral antibiotics, anovulatories and oral isotretinoin is usually limited to moderate and severe acne.

**Palabras clave:** Acné; Inflamación; *Propionibacterium acnes*; Tratamiento tópico; Retinoides; Isotretinoína.

**Key words:** Acne; Inflammation; *Propionibacterium acnes*; Topical treatment; Retinoids; Isotretinoin.

*Pediatr Integral* 2016; XX (4): 227–233

## ¿Cómo es clínicamente el acné?

El acné tiene una etiología multifactorial. El papel de la inflamación es relevante en todas las fases del acné.

El acné es una enfermedad inflamatoria crónica de la unidad pilosebácea<sup>(1)</sup>. La lesión elemental clave para llegar al diagnóstico es el comedón, que resulta de la obstrucción del conducto pilosebáceo. Las manifestaciones clínicas del acné incluyen: seborrea (exceso de grasa); lesiones no

inflamatorias, que identificamos como puntos negros o comedones abiertos y puntos blancos o comedones cerrados; lesiones inflamatorias como pápulas, pústulas, nódulos y quistes; y lesiones cicatriciales. El predominio de unas u otras lesiones define cada variedad clínica del acné (Figs. 1-7).

Las lesiones de acné se localizan típicamente en aquellas zonas donde existe una mayor densidad de unidades pilosebáceas; es decir, en cara especialmente en la zona “T” frente y centrofacial, cuello, tórax, hombros y espalda.



**Figura 1.** Acné comedoniano. Numerosos comedones abiertos y cerrados.



**Figura 2.** Acné comedoniano. Aparecen ya lesiones inflamatorias tipo pápulas.



**Figura 3.** Acné papulopustuloso.



**Figura 5.** Comedones acné polimorfo juvenil. Lesiones variadas. Comedones abiertos, cerrados, pápulas, pústulas y nódulos.



**Figura 4.**  
A. Acné noduloquístico.  
B. Acné conglobata.



**Figura 6.** Acné severo. Cicatrices residuales.



**Figura 7.** Acné prepuberal. Paciente con acné neonatal. Obsérvense los comedones.

## Epidemiología

El acné puede aparecer en todas las edades de la vida. El tratamiento no depende de la edad, sino de la forma clínica del acné.

Más del 90% de los adolescentes en nuestro medio, tienen algún grado de acné, y casi en un 20%, el acné es moderado o grave<sup>(2)</sup>. Aunque la prevalencia es difícil de estimar, ya que muchas veces se considera un fenómeno fisiológico asociado al desarrollo, a la maduración sexual, más que una verdadera enfermedad (“es algo natural, por lo que todos hemos pasado”) y, también, porque las definiciones de acné y su severidad varían ampliamente en los diferentes estudios y textos de dermatología. Es relevante señalar que muchos estudios publicados se basan únicamente en el testimonio de los

pacientes, frecuentemente por teléfono, no hay un diagnóstico clínico de acné, son, por tanto, estudios poco fiables. En la edad adulta<sup>(3)</sup>, el acné es una de las dermatosis más frecuentes, siendo un motivo de consulta frecuente en dermatología. Un estudio en Alemania reveló que un 65% de la población, entre 20 y 30 años y un 40% entre 30 y 40 años, tenía acné clínicamente evidente.

En general, podemos asumir que el acné comienza en la pubertad temprana o en la adrenarquia con seborrea, es decir, con un aumento de la producción de grasa facial. Los primeros comedones suelen aparecer en la región media facial, sobre todo en la frente y dorso nasal, luego, más adelante, aparecen pápulas y pústulas, es decir, las lesiones inflamatorias<sup>(2)</sup>.

El acné de inicio precoz, que aparece antes de la pubertad, antes de los 12 años, es generalmente, más comedoniano que inflamatorio. Se ha especulado la razón, pero podría explicarse por la menor estimulación andrógeno dependiente de las glándulas sebáceas, por lo que la cantidad de sebo es insuficiente para mantener una población amplia de *Propionibacterium acnes*, patógeno muy importante, como se verá más adelante, en la producción de inflamación. Los factores predictivos de gravedad del acné infantil y del adolescente incluyen un inicio precoz de acné, es decir, la aparición precoz de comedones y una historia familiar de acné<sup>(4)</sup>.

Se han identificado una serie de factores desencadenantes de acné, siendo los más recurrentes, los relacionados con el ciclo menstrual en las jóvenes, el estrés emocional y la manipulación de lesiones. Las creencias acerca de los factores externos que afectan al acné varían entre los grupos étnicos. La duración del acné vulgar es desconocida, pero, en general, cada vez se asume que puede persistir varios años<sup>(5)</sup>. Aunque, en general, se observa una disminución clara de la prevalencia de la enfermedad después de los 20 años, en especial de las formas inflamatorias.

## ¿Se conocen las causas del acné?

Los factores de riesgo y los genes asociados con el pronóstico y trata-

miento del acné son desconocidos. Algunos estudios llevados a cabo con gemelos univitelinos, han señalado la importancia de los factores genéticos en las formas de acné más graves<sup>(6)</sup>. Es sabido que, si hay antecedentes familiares de acné, los descendientes tienen el doble de posibilidades de padecerlo. En cuanto al sexo, las chicas tienen lesiones de acné más precozmente, posiblemente debido a una maduración sexual más precoz, pero los varones se ven afectados mucho más frecuentemente en la mitad de la adolescencia. La raza negra se afecta más precozmente, posiblemente por una maduración sexual más precoz que en otras razas.

Hay factores ambientales que pueden favorecer la presencia de acné o que este sea más severo, aunque el tabaco no parece tener relación con la aparición de acné, las formas más graves son más frecuentes en fumadores. Otros factores como: la dieta, la exposición solar y la higiene de la piel se han implicado en el acné, pero existe escasa evidencia que confirme o descarte estas asociaciones<sup>(8)</sup>. Aunque una revisión sistemática sugirió que los productos lácteos (especialmente la leche) aumentan el riesgo de acné, todos los estudios observacionales incluidos tenían un seguimiento muy corto, por lo que es aventurado sacar conclusiones y, mucho menos, podemos recomendar dietas restrictivas en nuestros pacientes con acné, aunque posiblemente, dietas con menos índice glucémico sean más saludables. Es posible que las dietas con mayor contenido en hidratos de carbono favorezcan una hiperinsulinemia que produciría un aumento de andrógenos, del factor de crecimiento semejante a la insulina número 1 (IGF1) y una señalización de retinoides alterada, fenómenos que se relacionan con formas más inflamatorias de acné<sup>(9)</sup>.

## ¿Cómo se produce el acné? ¿Conocemos la fisiopatología?

**El comedón es la lesión cutánea que define el acné. Sin comedón no debemos hacer el diagnóstico de acné.**

Actualmente, se acepta que en la aparición de lesiones de acné, existen

cuatro factores con un papel relevante: la inflamación, la alteración del proceso de queratinización del canal pilosebáceo, el aumento y alteración de la producción sebácea bajo control androgénico (o aumento de la sensibilidad del receptor de andrógenos) y la colonización folicular por *P. acnes*.

La secuencia exacta de los acontecimientos y cómo estos y otros factores se interrelacionan, aún se desconoce, aunque estudios recientes apoyan el papel precoz de la inflamación en todas las formas de acné, incluso en el acné comedoniano<sup>(10)</sup>. Los linfocitos CD4+ y los macrófagos podrían estar implicados en un proceso inflamatorio inmunomediado que estimularía la vascularización pilosebácea, previa a la hiperqueratinización folicular. Los cambios cualitativos en los lípidos sebáceos, bajo influencia androgénica, inducen secreción de interleuquina 1 (IL-1) y una alteración de la queratinización, que llevaría a la formación del microcomedón<sup>(11)</sup>. Las glándulas sebáceas son una parte del sistema inmune innato, produciendo varios péptidos antimicrobianos, neuropéptidos y lípidos antibacterianos que estimulan el inflammasoma, produciéndose aún más mediadores inflamatorios, sobre todo IL-1. Cada glándula sebácea funciona como un órgano endocrino independiente, estimulado por la hormona liberadora de corticotropina, lo que podría establecer el vínculo entre el estrés y las exacerbaciones del acné. La alteración cuantitativa y cualitativa de la composición lipídica, en especial, la oxidación del escualeno, podría estimular la proliferación queratinocítica y otras respuestas inflamatorias mediadas por el leucotrieno proinflamatorio B4, lo que explicaría y favorecería la aparición de comedones e inflamación clínica. Las metaloproteinasas de matriz en el sebo, liberadas también como respuesta a la inflamación, tienen un importante papel en la inflamación, proliferación celular y cicatrización.

Los folículos sebáceos que contienen un microcomedón proporcionan un ambiente anaerobio rico en lípidos, que favorece el crecimiento de *P. acnes*. La lipogénesis está aumentada directamente por *P. acnes*. Las cepas distintas de *P. acnes* con diferentes

perfiles de resistencias bacterianas colonizan diversas unidades pilosebáceas e inducen inflamación mediante la activación de los receptores *toll-like* de queratinocitos y macrófagos<sup>(12)</sup>, estos receptores tienen un papel relevante en la inmunidad innata y su estimulación desencadena cambios celulares que conducen a liberación de citoquinas inflamatorias. Los estudios *in vitro* sugieren que *P. acnes* interviene en la creación de un *biofilm* favoreciendo la resistencia a antibióticos<sup>(13)</sup>.

### ¿Cómo afecta el acné al paciente?

Por supuesto que, el acné produce sintomatología física como prurito o dolor, pero quizás sea la repercusión emocional lo más relevante, particularmente, durante la adolescencia, momento en el que se construye la personalidad; en efecto, la presencia de lesiones en la piel visible, que es vital para el desarrollo social, así como la presión social para tener un aspecto perfecto, son responsables del tremendo efecto en la calidad de vida de nuestros pacientes. Se ha comunicado mayor incidencia de: depresión, ideación suicida, ansiedad, síntomas psicósomáticos, pudor, vergüenza e inhibición social<sup>(14)</sup> en adolescentes con acné. Es posible que los pacientes no refieran síntomas en la esfera mental de forma espontánea, por lo que debemos incluir en la anamnesis, cuestiones para descartar esta posibilidad. La gravedad del acné y el grado de deterioro psicológico no se corresponden necesariamente y la experiencia nos dice que un acné leve puede afectar psicológicamente al individuo de forma importante, mientras que una enfermedad más grave puede preocupar en menor medida.

### ¿Cómo manejamos al paciente con acné?

#### Información al paciente

El éxito del tratamiento, sobre todo tópico del acné, exige un pacto terapéutico con el paciente, este debe comprometerse a aplicarlo y a mantener la adherencia mínima al tratamiento durante unas semanas para poder comprobar la mejoría: ningún tratamiento será eficaz hasta que pasen, al menos, 4-6 semanas.

Es preciso emplear un tiempo en desmontar mitos y explicar al paciente, que la mayoría de los tratamientos no curan de forma definitiva y pueden irritar al principio, esta información podría mejorar la adherencia. Como se ha comentado, normalmente no veremos respuesta terapéutica en las primeras semanas de tratamiento. Se debe evaluar: la pérdida de autoestima, la falta de confianza y los síntomas depresivos, incluida la ideación suicida. Los efectos emocionales del acné podrían no ser evidentes o manifestarse inmediatamente, pero incluso un acné leve puede causar un sufrimiento significativo. Se debe advertir al paciente, de que la información en internet del acné, incluso de grupos de apoyo, puede ser de distinta calidad y sesgada por patrocinadores, y se debe orientar en la búsqueda de información fidedigna.

#### Medidas higiénicas

**El papel de *P. acnes* no es solo el de un microorganismo contaminante, sino que hoy sabemos que desencadena determinados procesos inflamatorios y estimula mecanismos relacionados con la inmunidad innata que interviene en la formación del comedón y la evolución de este hacia lesiones inflamatorias.**

No hay suficiente nivel de evidencia para afirmar que el acné empeora por una mala higiene. Los limpiadores antibacterianos pueden mejorar el acné leve por el efecto contra *p. acnes*. Son recomendables los jabones de pH ácido, pues respetan mejor la barrera cutánea. Hay que considerar, que un lavado excesivo, sobre todo si se acompaña de fricción, elimina el manto ácido hidrolipídico, ocasiona xerosis y estimula una mayor producción sebácea de forma reactiva. Los limpiadores antibacterianos no proporcionan beneficios adicionales a los pacientes que ya están utilizando otros tratamientos tópicos potencialmente irritantes.

#### Guías de tratamiento

Como cualquier enfermedad, existen diferentes protocolos y guías de tratamiento. En los últimos años, se han publicado varias, algunas de ellas patrocinadas por la industria farmacéutica. Entre las guías más recientes

de acné, se encuentran las elaboradas por: la *Global Alliance*<sup>(15)</sup>, la Academia Americana de Dermatología y el Grupo Europeo de Expertos en Antibióticos Orales en el acné<sup>(16)</sup>. Todas estas guías ilustran manejos similares, en los que el tratamiento inicial debería basarse en la gravedad del acné y si se trata de un acné predominantemente no inflamatorio o inflamatorio. Existen también documentos de consenso en tratamiento tópico que pueden ser de utilidad en la práctica clínica habitual<sup>(17)</sup>.

### Tratamiento del acné

**El tratamiento del acné debe dirigirse a todos los factores etiopatogénicos posibles. Es importante, evitar el uso de antibióticos orales o tópicos en monoterapia para evitar resistencias bacterianas.**

En general, en Atención Primaria y, en concreto, en Pediatría, debemos conocer de una forma adecuada el tratamiento tópico del acné; ya que, el uso correcto de las diferentes opciones va a suponer el control de la mayoría de las formas leves y moderadas de acné. En la tabla I, se recogen las diferentes acciones de los distintos tratamientos sobre los principales factores etiopatogénicos del acné. Además, es muy importante saber identificar aquellas formas de acné que no responden al tratamiento o que van a dejar cicatriz de forma precoz, ya que este conocimiento será necesario para derivar correctamente nuestros pacientes al dermatólogo. Analizaremos a continuación las diferentes opciones terapéuticas.

#### Tratamientos tópicos del acné

**El principal criterio de derivación es la existencia de nódulos, quistes o tendencia a la cicatrización.**

Los agentes tópicos usados solos o en combinación están indicados para el acné leve o moderado, con comedones y escasas lesiones inflamatorias. En general, cualquier acné con nódulos, quistes o evidencia de cicatrices debe ser derivado para tratamiento oral, seguramente con isotretinoína.

Es importante tener presente que, los tratamientos tópicos solo funcionan en el lugar de aplicación, por lo que no deben limitarse únicamente a las

Tabla I. Dianas del tratamiento del acné

	<i>Producción de sebo</i>	<i>Queratinización</i>	<i>Propionibacterium acnes</i>	<i>Inflamación</i>
Peróxido de benzoilo tópico	–	(+)	(+++)	(+)
Retinoides tópicos	–	(++)	(+)	(+)
Clindamicina tópica	–	(+)	(++)	–
Antiandrógenos	(++)	(+)	–	–
Tetraciclinas orales	–	–	(++)	(+)
Isotretinoína oral	(+++)	(++)	(++)	(++)

(+++): efecto muy intenso; (++): efecto intenso; (+): efecto moderado; (–): efecto indirecto o leve; –: sin efecto.

lesiones individuales, sino que es recomendable extenderlos en la zona donde aparece el acné; es decir, si tenemos varias lesiones inflamatorias o comedones en la mejilla, debemos aplicar el tratamiento en la piel de toda la mejilla y no en las lesiones exclusivamente. La mayoría de los tratamientos tópicos producen irritación cutánea y esta es la causa de la escasa adherencia al tratamiento en el acné. Debemos empezar por concentraciones bajas, iniciar aplicaciones de forma gradual unas horas, a noches alternas hasta poder aplicarlo cada noche; en caso de irritación, es mejor espaciar el tratamiento. El uso de cosméticos y limpiadores adecuados hace más confortable el tratamiento y mejorará la adherencia al mismo.

#### Peróxido de benzoilo

**El pediatra debe conocer el uso del peróxido de benzoilo y de los retinoides tópicos como tratamiento estándar del acné leve o moderado.**

El peróxido de benzoilo representa el tratamiento clásico tópico del acné, es seguro y efectivo, es antiinflamatorio, antibacteriano y ligeramente comedolítico, no olvidar aplicarse en todo el área afectada. El peróxido de benzoilo aislado es eficaz en acné leve o moderado, asociado a antibiótico oral, o en su combinación con antibiótico tópico o retinoide tópico. Tiene mayor actividad que los retinoides tópicos en lesiones

inflamatorias, por lo que la asociación con adapaleno será una buena opción.

El peróxido de benzoilo provoca irritación cutánea; se debe informar a los pacientes sobre esta posibilidad y suspender el tratamiento si esta es intensa. La irritación se puede minimizar si se comienza a usar días alternos y aumentamos la frecuencia posteriormente. Se recomiendan concentraciones bajas, menores del 10%, ya que es menos irritativa y no hay una clara evidencia de que concentraciones más altas sean más efectivas.

#### Retinoides tópicos

Disponemos de tres retinoides tópicos indicados en acné: tretinoína, adapaleno e isotretinoína. El tazaroteno, otro retinoide tópico, no está aún autorizado para el acné en España.

Todos los retinoides tópicos están contraindicados durante el embarazo, y las mujeres en edad fértil deben ser advertidas o utilizar anticonceptivos. El principal efecto de los retinoides es la regulación o modulación de proceso de queratinización, por lo tanto, son queratolíticos y tienen un efecto antiinflamatorio, por lo que son útiles en todas las formas de acné, tanto comedoniano como inflamatorio. Además de la irritación que puede observarse en algunos pacientes, no debemos olvidar que producen fotosensibilidad; por tanto, debemos prescribirlos en aplicación nocturna. El uso de emo-

lentes adecuados por la mañana va a mejorar la tolerancia y, como en el caso del peróxido de benzoilo, favorecer la adherencia al tratamiento.

#### Antibióticos tópicos

Los antibióticos tópicos han sido sin duda los fármacos más usados para el acné, sin embargo, su mecanismo de acción en el acné no está totalmente definido. Parece que actúan directamente sobre *P. acnes* y reducen, por tanto, la inflamación. Los antibióticos tópicos también tienen un efecto antiinflamatorio directo. Los antibióticos tópicos tienen mucha menor actividad que otros tratamientos tópicos en lesiones no inflamatorias. Generalmente, se usan en combinación con retinoides tópicos o peróxido de benzoilo. Los antibióticos tópicos incluyen: clindamicina, eritromicina y tetraciclina. Pueden encontrarse, también, en combinación con: peróxido de benzoilo, acetato de zinc y tretinoína. Las preparaciones alcohólicas son más secantes y, por lo tanto, más adecuadas para pieles más grasas. La eficacia de la eritromicina está disminuyendo por las resistencias bacterianas<sup>(18)</sup>. Nunca deben usarse en monoterapia.

#### Otros tratamientos tópicos

El ácido salicílico es un exfoliante que se encuentra en múltiples formulaciones de venta libre. No hay estudios que avalen el uso rutinario de ácido salicílico frente a otros tratamientos tópicos. Las Guías Americanas establecen la disponibilidad de escasos datos de eficacia en la literatura revisada, por parte del azufre, resorcinol, sulfacetamida de sodio, cloruro de aluminio y del zinc. De igual forma, no hay datos fiables de evidencia que apoyen el uso de nicotinamida o de la combinación de citrato de trietilo y linoleato de etilo. El ácido azelaico tiene efectos antimicrobianos y anticomodonianos, pero puede causar hipopigmentación y no se usa de forma habitual en nuestro país.

#### Combinaciones tópicos

El uso de combinaciones tópicos está más que justificado desde el punto de vista de la eficacia y de la adherencia al tratamiento, ya que suelen aplicarse solo una vez al día (por la noche). Hay

evidencia de que las combinaciones de tratamientos tópicos con distintos mecanismos de acción, son más eficaces que los agentes por separado<sup>(19-20)</sup>,

En España, disponemos de varias combinaciones fijas: adapaleno y peróxido de benzoilo, clindamicina y peróxido de benzoilo y tretinoína y clindamicina.

## Tratamientos orales

### Antibióticos orales

Los antibióticos orales, normalmente, se reservan para: acné más grave, acné predominantemente en el tronco (por la dificultad de aplicar el tratamiento tópico), acné que no responde a tratamiento tópico y pacientes con riesgo elevado de cicatrización. Aunque los antibióticos han demostrado su eficacia en términos de reducir el número de lesiones inflamatorias, no suelen aclarar el acné completamente, cuando este es moderado o severo. No hay evidencia de que las dosis más altas sean más efectivas que las dosis más bajas o que sean necesarias formulaciones de liberación controlada<sup>(21)</sup>.

La mayoría de las guías, de los expertos y nuestra propia práctica clínica, hacen de la doxiciclina el antibiótico más eficaz y seguro para el tratamiento del acné. La minociclina tiene efectos adversos significativos, por lo que, actualmente, no se recomienda como primera elección.

Las tetraciclinas deben evitarse en niños menores de 8 años, por el riesgo de alteración permanente del esmalte dentario<sup>(2)</sup>.

Se ha cuestionado el uso de antibióticos para el acné debido al problema de las resistencias, especialmente desde que se utilizan durante largos periodos de tiempo a baja dosis. El uso simultáneo con peróxido de benzoilo puede disminuir las resistencias bacterianas, mientras que el tratamiento concurrente con diferentes antibióticos oral y tópico debe evitarse. Los datos de un ensayo controlado aleatorizado amplio indican que sería apropiado un periodo de 6-8 semanas para valorar la respuesta. Si el paciente no responde o deja de responder, no hay evidencia de que el aumento de frecuencia o de la dosis sea beneficioso.

### Anticonceptivos orales

Los anticonceptivos combinados orales (ACO) contienen un estrógeno (etinilestradiol) y un progestágeno. Se prescriben habitualmente ACO en adolescentes con acné, porque los estrógenos suprimen la actividad de las glándulas sebáceas y disminuyen la formación de andrógenos ováricos y suprarrenales.

Las Guías de la Alianza Global afirman que la terapia hormonal es una opción excelente para mujeres que necesiten contracepción oral y que podría ser un componente de la terapia combinada en mujeres con o sin anomalías endocrinológicas. La terapia hormonal puede ser utilizada precozmente en mujeres con acné moderado a grave o en aquellas con: seborrea, acné, hirsutismo y alopecia. Una revisión de la Cochrane<sup>(22)</sup> encontró muy pocas diferencias entre las distintas combinaciones de anticonceptivos orales, en cuanto a efectividad para el tratamiento del acné, y cómo se comparan con otros tratamientos alternativos para el acné, no está claro. Aunque las fórmulas que contienen acetato de ciproterona se han utilizado tradicionalmente en el acné, hay escasa evidencia que muestre su superioridad frente a otros progestágenos. Esto mismo es aplicable a las acciones antiandrógenos de la espironolactona, aunque su uso en adolescentes con hiperandrogenismo se ha comunicado como exitoso (Fig. 8).



**Figura 8.** Hirsutismo y acné en un síndrome de ovarios poliquísticos.

### Isotretinoína oral

La isotretinoína oral es el tratamiento más eficaz, con una curación de aproximadamente el 85% de los casos, con las dosis adecuadas. Las recaídas son alrededor del 21% y son dosis-dependiente; la mejor respuesta se observa con dosis diaria de 1 mg/kg/día o un total de 150 mg/kg a lo largo del tratamiento. La isotretinoína habitualmente se reserva para el acné noduloquístico grave cicatricial o el acné resistente a otros tratamientos. Se necesita investigar si la isotretinoína podría ser beneficiosa si se utiliza precozmente en el acné moderado. La isotretinoína produce: quelitis, piel seca, sangrado nasal, infecciones secundarias, empeoramiento transitorio de las lesiones y aumento de los lípidos sanguíneos, pero es infrecuente que estos efectos obliguen a suspender el tratamiento. Debido a su teratogenicidad, la isotretinoína debe administrarse con un método anticonceptivo adecuado en mujeres en edad fértil. En España, todas las presentaciones comerciales de isotretinoína contienen aceite de cacahuete, por lo que debe considerarse en alérgicos a este fruto seco.

La isotretinoína puede utilizarse en todas las edades de la vida, existe experiencia desde los primeros años de vida, pues el manejo del acné prepuberal es similar al del adulto<sup>(25)</sup>, debemos elegir el tratamiento en función de la clínica. Especial mención supone el hecho de la relación entre isotretinoína y suicidio en adolescentes, aunque no hay consenso claro ni una relación causa efecto bien establecida, es aconsejable evaluar la posibilidad de depresión o conducta suicida en estos pacientes<sup>(23)</sup>.

## Bibliografía

1. Degitz K, Placzek M, Borelli C, Plewig G. Pathophysiology of acne. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2007; 5: 316-23.
2. Eichenfield LF, Krakowski AC, Piggott C, et al. Evidence-based recommendations for the diagnosis and treatment of pediatric acne. *Pediatrics.* 2013; 131: S163-86.
3. Collier CN, Harper JC, Cafardi JA, et al. The prevalence of acne in adults 20 years and older. *J Am Acad Dermatol.* 2008; 58: 56-9.

4. Ghodsi SZ, Orawa H, Zouboulis CC. Prevalence, severity, and severity risk factors of acne in high school pupils: a community-based study. *J Invest Dermatol.* 2009; 129: 2136-41.
5. Gollnick HPM, Finlay AY, Shear N. Global Alliance to Improve Outcomes in Acne. Can we define acne as a chronic disease? If so, how and when? *Am J Clin Dermatol.* 2008; 9: 279-84.
6. Bataille V, Snieder H, MacGregor AJ, Sasieni P, Spector TD. The influence of genetics and environmental factors in the pathogenesis of acne: a twin study of acne in women. *J Invest Dermatol.* 2002; 119: 1317-22.
8. Magin P, Pond D, Smith W, Watson A. A systematic review of the evidence for «myths and misconceptions» in acne management: diet, face-washing and sunlight. *Fam Pract.* 2005; 22: 62-70.
9. Spencer EH, Ferdowsian HR, Barnard ND. Diet and acne: a review of the evidence. *Int J Dermatol.* 2009; 48: 339-47.
10. Kurokawa I, Danby FW, Ju Q, et al. New developments in our understanding of acne pathogenesis and treatment. *Exp Dermatol.* 2009; 18: 821-32.
11. Dreno B, Gollnick HPM, Kang S, et al. Understanding innate immunity and inflammation in acne: implications for management. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology.* 2015; 29: 3-11.
12. Wang KC, Zane LT. Recent advances in acne vulgaris research: insights and clinical implications. *Adv Dermatol.* 2008; 24: 197-209.
13. Ozolins M, Eady EA, Avery AJ, et al. Comparison of five antimicrobial regimens for treatment of mild to moderate inflammatory facial acne vulgaris in the community: randomised controlled trial. *Lancet.* 2004; 364: 2188-95.
14. Revol O, Milliez N, Gerard D. Psychological impact of acne on 21st-century adolescents: decoding for better care. *British Journal of Dermatology.* 2015; 172: 52-58.
15. Gollnick H, Cunliffe W, Berson D, et al. Management of acne: a report from a Global Alliance to Improve Outcomes in Acne. *J Am Acad Dermatol.* 2003; 49: S1-37.
16. Dréno B, Bettoli V, Ochsendorf F, et al. European recommendations on the use of oral antibiotics for acne. *European Journal of Dermatology: EJD;* 2004. pp. 391-9.
17. Tapia AG, de Lucas Laguna R, Giménez JCM, et al. Consenso en el tratamiento tópico del acné. *Medicina Cutánea Íbero-latino-americana.* 2015; 43: 104-21.
18. Simonart T, Dramaix M. Treatment of acne with topical antibiotics: lessons from clinical studies. *Br J Dermatol.* 153: 395-403.
19. Thiboutot D, Zaenglein A, Weiss J, et al. An aqueous gel fixed combination of clindamycin phosphate 1.2% and benzoyl peroxide 2.5% for the once-daily treatment of moderate to severe acne vulgaris: assessment of efficacy and safety in 2813 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2008; 59: 792-800.
20. Gollnick HPM, Draeolus Z, Glenn MJ, et al. Adapalene-benzoyl peroxide, a unique fixed-dose combination topical gel for the treatment of acne vulgaris: a transatlantic, randomized, double-blind, controlled study in 1670 patients. *Br J Dermatol.* 2009; 161: 1180-9.
21. Simonart T, Dramaix M, De Maertelaer V. Efficacy of tetracyclines in the treatment of acne vulgaris: a review. *Br J Dermatol.* 2008; 158: 208-16.
22. Arowojolu AO, Gallo MF, López LM, Grimes DA, Garner SE. Combined oral contraceptive pills for treatment of acne. Arowojolu AO, editor. *Cochrane Database Syst Rev.* Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd. 2009; (3): CD004425.
23. Gnanaraj P, Karthikeyan S, Narasimhan M & Rajagopalan V. Decrease in "Hamilton Rating Scale for Depression" Following Isotretinoin Therapy in Acne: An Open-Label Prospective Study. *Indian journal of dermatology.* 2015; 60: 461.

## Caso clínico

Niña de 12 años, con lesiones faciales de un año y medio de evolución.

Está en tratamiento con psicólogo desde hace 1 año, con mal rendimiento escolar, los padres se han separado hace algo más de un año. El problema de la niña se había orientado como derivado de la mala situación familiar.

Acude a nuestra consulta por indicación de su tía, no habían dado importancia a su problema cutáneo, pues pensaban que era algo normal por la edad y asociado al desarrollo.

A la exploración, observamos: comedones abiertos y cerrados, lesiones inflamatorias, alguna lesión nodular y quística en mejillas y cicatrices residuales.

Se diagnosticó de acné polimorfo juvenil.

Solicitamos analítica e iniciamos tratamiento con doxiciclina 100 mg al día, asociado a una combinación de adapaleno y peróxido de benzoilo por la noche.

A la paciente se le revisará en 2 meses. Si su acné no ha mejorado lo suficiente, se iniciará tratamiento con isotretinoína oral.





# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Acné

9. Con respecto etiopatogenia del acné, señalar lo CORRECTO:
- La lesión inicial es el nódulo.
  - La influencia estrogénica es relevante en la pubertad.
  - El papel de p. acnes es relevante en todas las formas de acné.
  - La dieta es decisiva para que aparezca acné.
  - P. acnes es solo una bacteria contaminante.
10. Con respecto a la clínica del acné, una de ellas es CORRECTA:
- En general, no trataremos un acné leve en un adolescente, pues es algo normal de la edad.
  - Un acné inflamatorio de inicio precoz puede ser indicativo de pubertad precoz.
  - La presencia de nódulos y quistes son indicativos de acné auto-resolutivo.
  - Ante un acné en un lactante, siempre deberemos hacer estudio hormonal.
  - Las pápulas son lesiones que evolucionan a cicatrices.
11. En cuanto al tratamiento tópico del acné, una es FALSA:
- El peróxido de benzoilo a concentraciones bajas es uno de los tratamientos de elección.
  - La irritación local es la complicación más frecuente del tratamiento tópico.
  - Una buena opción es el tratamiento con antibióticos tópicos en monoterapia.
  - La asociación peróxido de benzoilo y adapaleno es eficaz para el acné papuloso.
  - Un producto de higiene y un emoliente mejorará la adherencia al tratamiento.
12. Señalar la respuesta CORRECTA:
- La minociclina es la tetraciclina de elección para el tratamiento del acné.
  - No se deben administrar tetraciclinas en niños menores de 14 años.
  - La doxiciclina debe administrarse con lácteos para favorecer la absorción.
  - El tratamiento antibiótico de elección para el acné pápulo-pustuloso extenso es la doxiciclina oral.
  - Está contraindicado combinar tetraciclina y retinoides tópicos.
13. Una de estas afirmaciones es FALSA:
- La isotretinoína debe ser prescrita por el dermatólogo.
  - La isotretinoína es el tratamiento de elección del acné nódulo quístico.
  - La dosis de isotretinoína se calcula en función del peso, en general, se debe llegar a una dosis acumulativa final de 120 mg/kg.
  - El tratamiento con isotretinoína está contraindicado en mujeres en edad fértil.
  - La isotretinoína disminuye la producción de sebo.

## Caso clínico

14. La paciente padece acné, ¿podría decir qué forma clínica es la CORRECTA?
- Acné comedoniano.
  - Acné por uso de corticoides.
  - Acné psicógeno.
  - Acné noduloquístico.
  - Acné pápulo-pustuloso.
15. La presencia de una de estas lesiones, nos debe hacer NO DEMORAR el tratamiento oral.
- Comedones abiertos.
  - Comedones cerrados.
  - Cicatrices.
  - Pápulas.
  - Pústulas.
16. En este caso, se infravaloró el cuadro cutáneo, SEÑALAR el motivo:
- Los padres eran unos irresponsables.
  - El psicólogo debería haber pensado en el acné.
  - Frecuentemente, el acné se considera algo banal y relacionado con la edad.
  - Seguramente, era todo psicológico, la niña se manipulaba las lesiones.
  - Realmente, el cuadro no era tan importante, a veces, los familiares son muy exagerados.

# Psoriasis en la infancia y adolescencia

J.M. Azaña Defez\*,  
M.L. Martínez Martínez\*\*

\*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. \*\*Servicio de Dermatología. Hospital General de Villarrobledo. Albacete



## Resumen

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria cutánea de curso crónico, que afecta a un 2-3% de la población general. En su patogenia, se implican factores inmunológicos y ambientales, que interactúan de forma compleja en individuos genéticamente predispuestos. El tratamiento dependerá del tipo, extensión y localización, además de otros factores, como la seguridad o la accesibilidad a las terapias. Los tratamientos tópicos son los empleados de inicio y, a menudo, son suficientes para controlar la enfermedad. En casos de no respuesta, extensos o graves, se indican tratamientos sistémicos. Los nuevos tratamientos biológicos son también empleados en el manejo de psoriasis refractaria en la infancia.

## Abstract

*Psoriasis is a chronic inflammatory cutaneous disorder affecting 2-3% of the world's population. Its pathogenesis is based on a complex interaction involving immunologic and environmental factors in a genetically predisposed host. Management decisions must take into consideration the type, severity, and sites of psoriasis, in addition to safety concerns and accessibility to treatment. Topical therapies are the first line treatments used in psoriasis and are often sufficient to control the disease. In cases of refractory, diffuse, or severe forms of psoriasis, more aggressive systemic treatments are indicated. Newer biologic treatments are also used in the management of refractory psoriasis in children.*

**Palabras clave:** Psoriasis; Psoriasis pediátrica; Tratamiento; Tratamiento sistémico.

**Key words:** Psoriasis; Pediatric psoriasis; Treatment; Systemic treatment.

*Pediatr Integral 2016; XX (4): 234–243*

## Introducción

**La psoriasis es una enfermedad inflamatoria cutánea de curso crónico.**

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria de curso crónico, caracterizada por lesiones cutáneas eritematosas y descamativas, que afecta a un 2-3% de la población general. La psoriasis en la infancia supone en muchas ocasiones, sobre todo en las formas de inicio temprano, un reto diagnóstico por su solapamiento clínico con otras enfermedades eritemato-

descamativas infantiles; sin embargo, un diagnóstico y manejo adecuado son esenciales, dado el riesgo de comorbilidades y el impacto en la calidad de vida que, como otras “enfermedades visibles”, puede determinar.

## Epidemiología

**La psoriasis es una enfermedad frecuente, con una prevalencia del 1% en la edad pediátrica.**

La psoriasis pediátrica es una enfermedad frecuente, pero los datos epidemiológicos son limitados. Alre-

dedor de un tercio de los pacientes refieren el comienzo de la enfermedad en las dos primeras décadas de la vida, e incluso un 2% antes de los dos años, representando el 4% de las consultas dermatológicas en menores de 16 años<sup>(1)</sup>. Se estima una prevalencia de un 1% en niños, observándose un aumento de su incidencia en los últimos 40 años<sup>(2)</sup>. Existen antecedentes familiares de psoriasis en las formas infantiles con una frecuencia superior a la observada en pacientes con psoriasis de inicio en edad adulta. Afecta por igual a ambos sexos, independientemente de la edad<sup>(3)</sup>.

## Etiopatogenia

La psoriasis es una enfermedad de origen inmune con una importante influencia genética y, frecuentemente, exacerbada por factores ambientales.

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria mediada por mecanismos inmunológicos. Esta respuesta inmunológica, tanto de la inmunidad innata como de la adaptativa, es influenciada por factores ambientales en individuos genéticamente predispuestos<sup>(4)</sup>, y determina un estímulo de las células T y la liberación de citocinas pro-inflamatorias que inducen la proliferación de queratinocitos y la proliferación endotelial vascular. La influencia genética es compleja, habiéndose identificado hasta 9 *loci* cromosómicos que confieren susceptibilidad para desarrollar la enfermedad. Los antecedentes familiares de psoriasis son poco frecuentes en los casos neonatales, pero su frecuencia aumenta con la edad, hasta encontrarlos en casi el 80% de los casos en la infancia tardía y la adolescencia. El alelo HLA Cw6 es el que confiere mayor susceptibilidad al desarrollo de psoriasis en edades tempranas<sup>(5)</sup>. Se han descrito factores desencadenantes en la psoriasis infantil con una frecuencia superior a la observada en adultos. Así, el desarrollo de brotes tras infecciones bacterianas, sobre todo estreptocócicas, al igual que durante la fase aguda o de convalecencia de la enfermedad de Kawasaki, sugiere el papel patogénico de superantígenos. Los traumatismos (fenómeno isomórfico de Koebner) se implican con

frecuencia en el desarrollo de lesiones, al igual que los episodios de estrés. Fármacos, como los antimaláricos o la retirada de tratamientos corticoideos sistémicos (¡¡¡contraindicados!!!), se han relacionado con la aparición de psoriasis o exacerbación de lesiones pre-existentes.

## Manifestaciones clínicas

La psoriasis en la infancia presenta, en muchas ocasiones, un cuadro clínico diferente al de los adultos, tanto en distribución como en morfología. La forma más frecuente es la psoriasis en placas, con afectación predominante de zonas de extensión y tronco.

La psoriasis en placas y la psoriasis en gotas, esta última sobre todo en niños mayores y adolescentes, son las dos formas clínicas más frecuentes<sup>(3)</sup>. Las lesiones, consideradas de forma individual, son pápulas o placas eritematosas, de bordes netos y con una descamación blanquecina que, de forma clásica, se designa como micácea (Fig. 1). Sin embargo, en la infancia presenta ciertas peculiaridades:

- Son típicas la afectación facial, flexural y de la zona del pañal, y en estas dos últimas localizaciones, la descamación puede ser casi imperceptible.
- Las lesiones pueden adoptar una morfología anular o serpinginosa y el fenómeno isomórfico o de Koebner (lesiones desencadenadas por traumatismos) es frecuente y puede explicar la distribución de las lesiones (área del pañal, cara).

- Las alteraciones unguales son menos frecuentes, sobre todo en niños pequeños.
- El prurito es un síntoma habitual, al existir, en muchos casos, un cierto solapamiento con el eccema (psoriasis eccematoide o eccema psoriasiforme).

La psoriasis en placas es el tipo más frecuente en cualquier grupo de edad. Se caracteriza por placas eritematosas de límites netos y descamación blanquecina distribuidas de manera bilateral y simétrica en las superficies de extensión (codos, rodillas), en tronco, especialmente en la región lumbosacra, y el cuero cabelludo (Fig. 2). Las lesiones en la infancia son de menor tamaño, más delgadas y menos descamativas que en los adultos.

La psoriasis en gotas o *guttata*, es frecuente en adolescentes o niños mayores, de carácter eruptivo tras un proceso infeccioso, sobre todo, estreptocócico faringo-amigdalario o con menor frecuencia una dermatitis estreptocócica perianal. Se manifiesta en forma de pápulas descamativas de 2 a 10 mm, de predominio en tronco y raíz de extremidades y respetando palmas y plantas. Estas lesiones eruptivas suelen resolverse en meses; sin embargo, pueden desarrollar con posterioridad lesiones en placas.

La psoriasis de inicio congénito es una forma de presentación excepcional, con muy pocos casos documentados de psoriasis en placas, pustulosa o incluso con afectación generalizada (eritodérmica)<sup>(6)</sup>. Presenta algunos rasgos peculiares, como la ausencia de antecedentes familiares o que las lesiones suelen respetar el área del pañal. Se han descrito casos con lesiones de morfología lineal siguiendo las líneas de Blaschko, expresión clínica de mosaicismos cutáneos. Hay que plantear el diagnóstico diferencial en el caso de lesiones lineales con: el nevo epidérmico inflamatorio, las formas eritodérmicas con ictiosis, síndrome de Netherton o síndromes de inmunodeficiencia primaria. En el caso de lesiones pustulosas, el diagnóstico diferencial se establece con: infecciones (bacterianas, candidosis), eritema



**Figura 1.** Placa de psoriasis infantil. Coloración eritematosa, violácea, con delimitación neta y descamación blanquecina.



**Figura 2.** Psoriasis en placas. Afectación extensa de superficie de extensión de muslos.

tóxico o histiocitosis de células de Langerhans, entre otras.

La psoriasis eritrodérmica no es una forma clínica frecuente, pero, como en cualquier tipo de eritrodermia, requiere de unos cuidados estrechos por el riesgo de complicaciones (deshidratación, hiponatremia, hipoalbuminemia, hiperpirexia, septicemia). Hablamos de eritrodermia, cuando existe una afectación generalizada, superior al 90% de la superficie corporal. Como se ha dicho, se han descrito casos neonatales de forma excepcional, y plantean problemas de diagnóstico diferencial con otras formas de eritrodermia neonatal, sobre todo con las ictiosis congénitas autosómicas recesivas. Una historia familiar de psoriasis, la presencia de áreas de piel no afecta y la ausencia de ectropión o *ecclabium* son datos clínicos a favor de psoriasis y en contra del diagnóstico de ictiosis<sup>(7)</sup>; el estudio histopatológico de las lesiones también resulta de utilidad. Con el tiempo, suelen evolucionar hacia una forma clásica de psoriasis en placas.

La psoriasis pustulosa, también rara, puede ser localizada o generalizada. La localizada en áreas intertriginas, sobre todo cuello, en niños de pocos meses con buen estado general, es infrecuente, pero puede confundirse con una infección bacteriana o candidósica. Las formas generalizadas se presentan de forma aguda con: fiebre, irritabilidad, malestar general y erupción de pústulas de base eritematosa, que pueden adoptar una morfología anular, con mayor frecuencia en la infancia; presentan un curso

fluctuante, con remisiones y exacerbaciones. El diagnóstico diferencial de la psoriasis pustulosa generalizada se establece con: infecciones (virales, bacterianas, fúngicas), dermatitis atópica o seborreica con sobreinfección secundaria, la pustulosis exantemática aguda generalizada, la acrodermatitis enteropática, la foliculitis pustulosa eosinofílica, el eritema tóxico, la melanosis pustulosa neonatal transitoria y, también, con dos enfermedades autoinflamatorias autosómicas recesivas de reciente descripción: la deficiencia del antagonista del receptor de la interleucina 1 (DIRA en su acrónimo inglés) y la deficiencia del antagonista del receptor de la interleucina 36 (DITRA)<sup>(8)</sup>. DIRA se presenta en las primeras semanas de vida con: inflamación sistémica, erupción cutánea pustulosa y osteomielitis multifocal. Sin tratamiento, la evolución es fatal, sin embargo, con el empleo del

antagonista recombinante humano de la interleucina 1 (anakinra) se consigue el control de la inflamación. Los pacientes con DITRA presentan brotes desde la infancia de lesiones pustulosas con fiebre, desencadenados, en ocasiones, por infecciones intercurrentes, o en adultos por cambios hormonales (embarazo, menstruación); el tratamiento definitivo no ha sido establecido, habiéndose empleado con resultados variables: retinoides orales, metotrexato, ciclosporina, corticoides orales o tratamiento biológico (adalimumab). No se ha obtenido respuesta al tratamiento con anakinra.

### Variantes topográficas

La psoriasis del pañal es una forma de presentación habitual en menores de dos años, salvo en los casos congénitos. Se presenta como una erupción asintomática, pero resistente a las medidas empleadas en la dermatitis del pañal, en forma de placas confluentes rojo brillante, bien delimitadas, con descamación mínima, que pueden afectar a todo el área, incluidos los pliegues, a diferencia de los eccemas irritativos que no lo hacen. Pueden extenderse hacia abdomen o muslos, donde la descamación será más evidente, o incluso presentar una diseminación rápida y extensa generalizada, que se conoce como erupción del pañal con reacción psoriasiforme. El diagnóstico diferencial se establece con otras "erupciones del pañal", las más frecuentes: dermatitis irritativa (respeto pliegues), candidosis (la morfología clínica más típica con presencia de pústulas satélites o



**Figura 3.** Psoriasis flexural o invertida. Placa eritematosa con descamación mínima en pliegue interglúteo (signo de Brunsting).



**Figura 4.** Psoriasis del cuero cabelludo: descamación blanquecina y adherente con eritema subyacente, que se extiende más allá de la línea de implantación.

descamación periférica) o la dermatitis seborreica infantil, muy difícil de distinguir de la psoriasis.

La psoriasis invertida o flexural presenta lesiones de predominio en pliegues (umbilical, perianal, genital, axilar, inguinal), con lesiones bien delimitadas y con poca o ninguna descamación (Fig. 3), y que pueden presentar sobreinfección bacteriana o candidófica, que agrava el cuadro y dificulta el diagnóstico.

La psoriasis de cuero cabelludo puede aparecer como manifestación aislada o acompañando a lesiones en otras localizaciones y es el área afecta con mayor frecuencia. Se observan placas eritematosas, más o menos infiltradas, con descamación blanquecina y extensión variable, que en casos graves engloba todo el cuero cabelludo e incluso se extiende más allá de la línea de implantación (Fig. 4). En ocasiones, la descamación plateada se adhiere al tallo del pelo, que puede desprenderse, dando la imagen conocida como falsa tiña amiantácea o pseudotiña amiantácea. El prurito es un síntoma habitual.

La psoriasis ungueal es menos frecuente que en los adultos. Las lesiones aparecen por afectación de la matriz y/o el lecho ungueal y se objetivan en un 7-39% de casos infantiles, frecuencia que aumenta con la edad y con determinadas formas clínicas (artropática, pustulosa, eritrodérmica); pueden aparecer antes, coincidiendo o después que las lesiones cutáneas. El piqueteado de la superficie ungueal o *pitting* es la alteración más frecuente, de distribución irregular, sobre todo

en las uñas de las manos. Más típica, casi patognomónica, pero menos frecuente en la infancia, es la conocida como "mancha de aceite", cambio de coloración amarillenta distal próxima al hiponiquio, limitada por un borde eritematoso, debida a hiperqueratosis subungueal por afectación del lecho (Fig. 5). Otras alteraciones descritas serían: onicorrexis (fragilidad con fisuración longitudinal), hemorragias en astilla, onicólisis (separación distal de la lámina ungueal del lecho), traquioniquia (uñas de superficie rugosa y deslustrada), paroniquia y mayor riesgo de sobreinfección micótica y bacteriana.

Hasta un 5% de los pacientes, pueden presentar lesiones mucosas en forma de placas o máculas eritematosas en mucosa oral o genital. También, se ha descrito la asociación a lengua geográfica, sobre todo en las formas pustulosas.



**Figura 5.** Psoriasis ungueal: "mancha de aceite", *pitting* irregular y estriaciones longitudinales.

## Manifestaciones extracutáneas de la psoriasis infantil

La afectación articular es la manifestación más común, si bien, es infrecuente en la infancia; la prevalencia varía entre un 1 y un 10% de niños con psoriasis, con un pico entre los 9 y 12 años. La presencia de *pitting* ungueal, dactilitis y entesitis son indicadores de riesgo de artritis<sup>(9)</sup>. La psoriasis en los adultos se asocia con: obesidad, el síndrome metabólico y las comorbilidades que comportan, asociación que se postula es resultado, al menos en parte, de un estado pro-inflamatorio sistémico mediado por el tejido adiposo. Varios estudios observacionales recientes sugieren que los niños y adolescentes con psoriasis pueden tener también un riesgo elevado de obesidad y síndrome metabólico<sup>(10,11)</sup>; también, se ha descrito un riesgo aumentado de diabetes *mellitus*, artritis reumatoide y enfermedad de Crohn. Por último, no hay que olvidar el impacto en la calidad de vida que supone, comparable a otras enfermedades crónicas, como el asma o la diabetes *mellitus*; estos niños presentan con mayor frecuencia que los niños sanos, trastornos de ansiedad y depresión<sup>(12)</sup>.

## Diagnóstico

**El diagnóstico es clínico; aunque, en presentaciones atípicas, es necesaria la biopsia cutánea para confirmación histológica.**

Es fundamentalmente clínico, basados en la morfología y distribución de las lesiones; la existencia de antecedentes familiares es un dato también de apoyo al diagnóstico. En casos dudosos de amplio diagnóstico diferencial, se realizará biopsia cutánea lesional para estudio histopatológico. La histopatología también dependerá del estadio evolutivo y la zona biopsiada; en su forma típica, una lesión activa mostrará una epidermis acantósica con crestas alargadas de forma regular en maza y adelgazamiento suprapapilar, paraqueratosis con ausencia de granulosa, exocitosis de neutrófilos en la epidermis (pústulas espongiiformes de Kogoj y microabscesos de Munro-Sabou-

raud). En dermis, dilatación vascular e infiltrado inflamatorio mononuclear. Otras exploraciones complementarias solo estarán indicadas en casos seleccionados (p. ej.: estudio radiológico y analítica con reactantes de fase aguda y factor reumatoide, si sospecha de artropatía).

### Diagnóstico diferencial

Dependiendo de la localización de las lesiones, habría que descartar otras enfermedades frecuentes, como la dermatitis seborreica en el cuero cabelludo o los eccemas numulares en el resto del cuerpo en niños con dermatitis atópica.

Dependerá de la morfología y distribución de las lesiones. En la tabla I, se recogen los principales diagnósticos diferenciales de las distintas variantes morfológicas de psoriasis.

### Tratamiento

Actualmente, no existen guías clínicas estandarizadas para el tratamiento de la psoriasis en la infancia. Los fármacos más frecuentemente utilizados como primera opción son los corticoides tópicos.

Se dispone de diversas modalidades terapéuticas, decidiendo su empleo de acuerdo con la morfología predominante de las lesiones, su localización y la extensión<sup>(13-15)</sup>. Para definir la gravedad de la enfermedad, existen distintas escalas, aunque las más utilizadas son: el PASI (*Psoriasis Area Severity Index*, que tiene en cuenta no solo la extensión, sino también el grado de eritema, infiltración y descamación de las lesiones: 0-72), el BSA (*Body Surface Area*, porcentaje corporal afecto: 0-100%) y el impacto en la calidad de vida se valora mediante el índice DLQI (*Disease Life Quality Index*, cuestionario con 10 preguntas: 0-30). En adultos, se considera una psoriasis moderada-grave cuando el PASI, BSA y DLQI presentan un valor igual o mayor a 10, regla que puede ser empleada también en niños.

El carácter crónico y recidivante del proceso y la carencia de un tratamiento etiológico pueden desalentar al paciente y a la familia y conducir

**Tabla I.** Psoriasis. Diagnóstico diferencial

Tipo/localización	Diagnóstico diferencial
Psoriasis en placa	Dermatitis atópica <i>Tinea corporis</i> Eccema numular <i>Pitiriasis rubra pilaris</i> Pitiriasis alba Lupus neonatal
Psoriasis en gotas	Pitiriasis rosada <i>Tinea corporis</i> <i>Pitiriasis rubra pilaris</i> Toxicodermia Pitiriasis liquenoide Sífilis secundaria
Psoriasis del pañal	Dermatitis irritativa Dermatitis seborreica Candidosis del pañal Dermatitis de contacto
Psoriasis invertida o flexural	Intertrigo Dermatitis seborreica Dermatitis atópica Dermatitis de contacto Eritrasma
Psoriasis cuero cabelludo	Dermatitis seborreica <i>Tinea capitis</i> Dermatitis atópica
Psoriasis eritrodérmica	Eritrodermias congénitas (Ictiosis, Netherton, inmunodeficiencias) Dermatitis atópica <i>Pitiriasis rubra pilaris</i> Linfoma cutáneo de células T Síndrome de la piel escaldada estafilocócica
Psoriasis pustulosas	Patología infecciosa (tiñas, candidosis, bacterianas) Eccema dishidrótico Melanosis pustulosa
Psoriasis unguilar	Onicomycosis Liquen plano <i>Pitiriasis rubra pilaris</i>

Modificado de: Tollefson MM. *Diagnosis and management of psoriasis in children. Pediatr Clin N Am.* 2014; 61: 261-77.

a una pobre adherencia terapéutica, por lo que es importante transmitir una actitud positiva, explicando las bases fisiopatológicas del tratamiento de forma adecuada a sus posibilidades de comprensión, además de enseñar a evitar los factores desencadenantes. Debe procurarse que el tratamiento sea lo más simple, y que el niño aprenda como un juego el tratamiento cotidiano de su enfermedad y, siempre que sea posible, lo lleve a cabo de forma independiente de los padres, pero supervisada por ellos.

Pero a la dificultad terapéutica que la enfermedad supone, se unen las limitaciones de la edad: no existen guías estandarizadas para el manejo de la psoriasis en niños y adolescentes, no se han realizado ensayos clínicos controlados en los niños y existen limitaciones en las distintas terapias, que se emplean con pautas extrapoladas de las admitidas en adultos. El tratamiento se basa en series o casos de pacientes publicadas, extrapolación de guías terapéuticas de adultos, opiniones de expertos y la experiencia

Tabla II. Psoriasis. Tratamientos tópicos

Tratamiento	Indicaciones	Efectos secundarios
Corticoides	Primera elección Baja potencia en cara y flexuras Media en cuero cabelludo, tronco y extremidades Alta en palmas y plantas	Atrofia, telangiectasias, estrías, erupciones acneiformes, dermatitis perioral, taquifilaxia, supresión eje suprarrenal
Derivados de la vitamina D	Lesiones de extensión limitada	Irritación, hipercalcemia en dosis altas
Tazaroteno	Placas gruesas, uñas	Irritación
Antralina	Placas gruesas no extensas	Irritación, mancha
Breas	En champús, aditivos de baño, lesiones descamativas o pruriginosas	Irritación, foliculitis, fotosensibilidad
Inhibidores calcineurina	Cara, flexuras	Prurito e irritación

Modificado de: Tollefson MM. *Diagnosis and management of psoriasis in children. Pediatr Clin N Am.* 2014; 61: 261-77.

con estos fármacos en otros procesos pediátricos<sup>(13-15)</sup>.

Distinguiremos dos formas de tratamiento de la psoriasis infantil: tópico y sistémico. El tópico, indicado en las formas leves-moderadas, la mayoría de los casos, debe ser lo bastante potente para producir un efecto rápido, lo que acorta la duración total del tratamiento y consigue un refuerzo positivo que aumenta el cumplimiento. El tratamiento sistémico debe limitarse a las formas moderadas-graves y rebeldes de psoriasis en placas extensas, las psoriasis eritrodérmica, la pustulosa o la artropática, de curso más agresivo, aunque también, en ocasiones, se emplea cuando existe un importante impacto psicosocial por la topografía lesional (cara, palmo-plantar, flexural), esto es, presentan un DLQI alto con un PASI/BSA bajo. Para aumentar la eficacia y reducir la toxicidad, se pueden combinar tratamientos tópicos, sistémicos y la fototerapia, siempre valorando el riesgo/beneficio de esa asociación y la posibilidad de interacciones eventualmente nocivas<sup>(13-15)</sup>.

El tratamiento tópico incluye el empleo de emolientes y queratolíticos, corticoides, análogos de la vitamina D o la antralina; también, se han empleado los inhibidores tópicos de la calcineurina con determinadas indicaciones que serán expuestas más

adelante (Tabla II). Es importante el empleo durante tiempos limitados y la rotación entre los distintos tratamientos para mantener eficacia y limitar los efectos secundarios<sup>(13-15)</sup>.

Los emolientes e hidratantes son tratamientos adyuvantes para el control de la descamación y alivio del prurito si lo hubiera. Es indispensable su empleo regular, al menos una vez al día. Se emplean, también, en lesiones con descamación más intensa, hiperqueratósicas, los queratolíticos, como la urea (10-20%) o el ácido salicílico (3-5%), aunque este último debe evitarse en niños menores de 2 años por el riesgo de absorción y toxicidad sistémica (salicilismo).

Los corticoides tópicos son el tratamiento empleado con mayor frecuencia por su efecto antiinflamatorio y anti-pruriginoso. La formulación empleada y la potencia dependerá de la zona a tratar y el tipo de lesión. En la cara, los pliegues y la zona del pañal, se emplearán corticoides de baja potencia; mientras que, en el resto del cuerpo se pueden usar de mediana o, incluso en palmas y plantas, de alta potencia. La formulación será en pomadas y cremas, mientras que en el cuero cabelludo se indicarán lociones o geles. Se han usado también en cura oclusiva para aumentar la potencia, siempre bajo control estricto, pues también aumenta

el riesgo de efectos secundarios. Su empleo en cortos periodos de tiempo, con una formulación y potencia adecuada, evitarán los efectos adversos locales (atrofia cutánea, taquifilaxia, erupciones acneiformes, dermatitis periorificial). Solo si se aplican en áreas extensas y largos periodos, existe riesgo de absorción y efectos secundarios sistémicos.

Los derivados tópicos de la vitamina D tienen una acción antiinflamatoria e inhiben la proliferación epidérmica y, aunque han sido evaluados en el tratamiento de la psoriasis pediátrica, mostrando un buen perfil de eficacia y seguridad, no está aprobado su uso en ficha técnica y no se recomienda su empleo en menores de 6 años. Debe emplearse en pauta intermitente, rotando con otros tratamientos tópicos de forma periódica, y en lesiones no muy extensas, pues la dosis máxima semanal es de 50 g del producto (2,5 mg de calcipotriol) en niños de 6 a 12 años, y 75 g (3,75 mg de calcipotriol) en mayores de 12 años. Es irritante, sobre todo en cara y pliegues; para disminuir la irritación, hay preparados en los que se combina con un corticoide tópico.

El tazaroteno es un retinoide comercializado en gel al 0,05 y 1%, pero no se ha comprobado su seguridad y eficacia en menores de 18 años. Irritante, se emplea en placas gruesas aisladas.

La antralina es un derivado del antraceno con acción queratolítica y queratoplástica y efectos antiinflamatorios. Se emplea a concentraciones de 0,1 al 2% en terapia de contacto corta (aplicar durante 15-30 minutos y retirar después), en placas gruesas y no muy numerosas, con mucha descamación, nunca en cara o pliegues, ni en lesiones pustulosas. La irritación y lo engorroso de su empleo (mancha la ropa y la piel) limitan su uso.

Las breas son un tratamiento clásico, aunque las restricciones en la concentración empleada por sus potenciales efectos carcinogénicos a largo plazo, que manchan la ropa y sus propiedades organolépticas (mal olor), también limitan su uso a champús o preparados para añadir al baño en psoriasis extensas por su efecto calmante y reductor.

Los inhibidores tópicos de la calcineurina (pimecrólimus, tacrólimus), aunque no aprobados en esta indicación, pueden resultar de utilidad en cara o pliegues, donde el empleo prolongado de corticoides comporta un mayor riesgo de efectos secundarios locales.

El tratamiento sistémico, con las indicaciones antes recogidas, incluye: los retinoides, la ciclosporina, el metotrexato o la fototerapia (ultravioleta B de banda estrecha), además de, los recientemente aprobados, tratamientos biológicos (etanercept, adalimumab)<sup>(13-15)</sup> (Tabla III). El documento de consenso para el tratamiento de la psoriasis con agentes biológicos del Grupo Español de Psoriasis recomienda iniciar tratamiento sistémico con fármacos clásicos o biológicos en psoriasis moderada-grave en las siguientes situaciones<sup>(16)</sup>:

1. No controlable con tratamiento tópico.
2. Formas extensas (BSA 5-10%, PASI ≥ 10).
3. Cuando aparece empeoramiento rápido.
4. Cuando existe compromiso de áreas visibles.
5. Cuando hay limitación funcional (palmoplantar, genital).
6. Cuando hay percepción de gravedad subjetiva (DLQI > 10).
7. Eritrodermia o psoriasis pustulosa extensa.
8. Asociada a artropatía psoriásica.

El tratamiento biológico está indicado en pacientes con psoriasis moderada-grave que no responden, presentan alguna contraindicación y/o intolerancia, efectos secundarios o toxicidad (aguda o por dosis acumuladas) a los tratamientos sistémicos clásicos, incluyendo: acitretina, metotrexato, ciclosporina o fototerapia.

La fototerapia debe considerarse en niños mayores que no han respondido a tratamientos tópicos, con psoriasis moderada-grave, con BSA mayor de 15-20%, o localizaciones especiales con gran repercusión funcional (psoriasis palmo-plantar). Existen tres modalidades: ultravioleta B (UVB) de banda estrecha (311-313 nm), UVB de banda ancha (290-320 nm) y administración oral o aplicación tópica de psoraleno seguido de exposición a ultravioleta A (UVA, 320-400 nm; psoraleno + UVA = PUVA). La pauta más eficaz y segura es el UVB de banda estrecha, modalidad con buen perfil de seguridad comparado con los tratamientos sistémicos clásicos y especialmente eficaz en la psoriasis en gotas o en placa, con un aclaramiento lesional más rápido que con el empleo de otras formas de fototerapia. Los efectos secundarios a corto plazo se relacionan con un exceso de radiación (eritema, prurito, xerosis), mientras que la seguridad a largo plazo no se ha estudiado en niños. Es conocido el aumento del riesgo de carcinogénesis

cutáneo y envejecimiento prematuro asociado a la fototerapia, sobre todo, cuando alcanzan una dosis acumulada alta (1.500-2.000 J/cm<sup>2</sup>), aunque esta dosis es muy superior a la media acumulada que se suele alcanzar en la práctica clínica (40-45 J/cm<sup>2</sup>). Aunque en adultos, existen publicaciones con UVB de banda estrecha que indican que ese riesgo no está aumentado, estos datos no son extrapolables a la población pediátrica, por lo que debe limitarse a pacientes seleccionados y siempre con el menor número de sesiones para alcanzar el aclaramiento<sup>(17,18)</sup>. En general, no suele emplearse en menores de 10 años, y el desplazamiento al hospital para las sesiones supone una limitación para su indicación en ciertos casos.

Los retinoides orales actúan sobre el metabolismo celular y la diferenciación epidérmica. La acitretina es un tratamiento sistémico clásico y el que se indica con mayor frecuencia y, aunque la ficha técnica del producto no recomienda su uso en niños, más de dos décadas de empleo avalan su uso en casos concretos, con una dosis inicial de 0,5 mg/kg/día, que se ajustará según respuesta, buscando siempre la menor dosis y el menor tiempo de tratamiento posible. Sus efectos adversos son dosis dependiente e incluyen: xerosis, mucositis y alteración del perfil lipídico, entre otros. Importante en la infancia son los posibles efectos secundarios osteoarticulares (cierre prematuro de las epífisis, hiperostosis esqueléticas, calcificación extraósea), relacionados sobre todo con tratamientos prolongados a dosis altas, como cuando se emplean en trastornos de la queratinización; se recomienda realizar un estudio de serie ósea pretratamiento y repetir cada 12-18 meses, aunque en pacientes psoriásicos, no se llegan a alcanzar periodos de tratamiento continuo tan largos. Son fármacos teratógenos, aconsejándose una anti-concepción eficaz desde un mes antes de iniciar el tratamiento hasta 2 años después de haberlo terminado, lo que habrá que considerar si se indica en adolescentes.

La ciclosporina, fármaco inmunosupresor mediante la inhibición de los linfocitos T y citocinas pro-inflamatorias, está aprobada en España para

**Tabla III.** Psoriasis. Tratamientos sistémicos

<b>Tratamiento</b>	<b>Indicaciones</b>	<b>Efectos secundarios</b>
Fototerapia	Psoriasis placa extensa	Xerosis, quemadura, largo plazo: envejecimiento, carcinogénesis
Retinoides	Psoriasis placa extensa, palmoplantar, pustulosa, eritrodérmica	Xerosis, queilitis, fragilidad cutánea, efluvio, empleo prolongado: toxicidad esquelética
Ciclosporina	Psoriasis placa extensa, pustulosa, eritrodérmica	Hipertrofia gingival, nefrotoxicidad, hipertensión, largo plazo: carcinogénesis
Metotrexato	Psoriasis placa extensa, pustulosa, eritrodérmica, artropatía	Náuseas, vómitos, anemia, hepatotoxicidad, fibrosis pulmonar
Biológicos	Mismas indicaciones que los anteriores, en casos de no respuesta a tratamiento convencional	Dolor en punto de inyección, riesgo infecciones, desconocidos efectos a largo plazo

psoriasis en adultos, pero también se ha empleado en niños, aunque las evidencias son más limitadas. Presenta como ventaja, su rapidez de acción. Se emplea a la menor dosis posible y el menor tiempo, no superior a tres meses. Debe evitarse el empleo conjunto de fototerapia y evitar exposición solar, al aumentar el riesgo de cáncer cutáneo.

El metotrexato, inhibidor de la dihidrofolato reductasa que interfiere con la síntesis de ADN, se ha empleado en el tratamiento de la psoriasis grave desde hace más de 50 años. No se ha establecido la eficacia y seguridad de este fármaco en la infancia, aunque se utiliza en tratamientos oncológicos y en otros procesos dermatológicos, como la morfea o la alopecia areata. Se administra en dosis semanales de 0,2-0,4 mg/kg, con buenas respuestas en 10-12 semanas. Los efectos secundarios más frecuentes son las náuseas y los vómitos, mientras que los graves, como la hepatotoxicidad, neumonitis o depresión de la médula ósea, son raros. El tratamiento intermitente disminuye la posibilidad de daño hepático y se considera una de las terapias sistémicas de primera línea, con una monitorización adecuada de sus efectos secundarios clínicos y analíticos.

Los tratamientos biológicos aprobados en nuestro país, incluyen, de acuerdo con su mecanismo de acción: los anti-factor de necrosis tumoral (anti-TNF: etanercept, adalimumab e infliximab), los inhibidores de la interleucina 12-23 (ustekinumab) y los inhibidores de la interleucina 17 (secukinumab). En niños, solo están aprobados el etanercept (a partir de los 6 años, en psoriasis grave) y el adalimumab (a partir de los 4 años, en psoriasis en placa grave), con un buen perfil de eficacia y seguridad.

En la psoriasis en gotas, relacionada con procesos infecciosos, es habitual emplear antibióticos orales frente a estreptococo, penicilinas o eritromicina en caso de alergia a betalactámicos, aunque no existen estudios controlados en la literatura que apoyen esta práctica, siempre previa realización de cultivo bacteriano y ASLO. La amigdalectomía puede ser de utilidad en casos

seleccionados, con episodios múltiples postinfecciosos con positividad en los cultivos para estreptococo<sup>(19)</sup>.

## Pronóstico

**El curso clínico de la psoriasis, aunque crónico, suele presentar remisiones espontáneas.**

El curso es, por lo general, prolongado, crónico e impredecible. En la mayoría, no es grave y se mantiene localizada, con tendencia a mejorar en verano en más de la mitad de los pacientes, aunque algunos presentan fotosensibilidad y, por tanto, riesgo de exacerbación.

Algunos estudios sugieren que el inicio infantil conlleva un curso más prolongado y resistente al tratamiento, pero en casi el 40% de los pacientes se producen remisiones espontáneas de duración variable, y la mayoría presenta una enfermedad leve y con buena respuesta a las medidas terapéuticas actualmente disponibles, alcanzándose remisiones de larga duración. El mejor pronóstico es el de la psoriasis en gotas. El inicio precoz, una presentación inicial con morfología en gotas que persiste, la existencia de antecedentes familiares y las formas extensas, son datos que parecen asociarse a una evolución más tórpida<sup>(20)</sup>.

La psoriasis es una dermatosis visible que puede determinar una afectación psicológica importante, como así indican los estudios de calidad de vida en estos pacientes. Los aspectos educativos y de apoyo a los pacientes pediátricos, especialmente en la adolescencia, son una parte esencial del manejo de la enfermedad por parte del dermatólogo y el pediatra, y es importante el apoyo psicológico a través del médico o de grupos y asociaciones de pacientes.

## Función del pediatra de Atención Primaria

- Diagnóstico y tratamiento de pacientes con formas leves.
- Derivación a atención especializada de pacientes sin diagnóstico claro, pacientes con psoriasis leve

sin respuesta a tratamiento o que requieran tratamiento sistémico (psoriasis moderada-grave, localizaciones especiales...).

- Control del cumplimiento terapéutico y monitorización de efectos secundarios clínicos y analíticos, colaborando con atención especializada en el manejo del paciente.

Al final del tema de formación, se recoge el algoritmo terapéutico recomendado y los criterios de derivación.

## Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio de los autores.

1. Farber EM, Nall L: Epidemiology: natural history and genetics. Roenigk HH Jr Maibach HI Psoriasis. 3rd ed. Marcel Dekker New York. 1998; 107-58.
- 2.\*\*\* Tollefson MM1, Crowson CS, McEvoy MT, Maradit Kremers H. Incidence of psoriasis in children: a population-based study. *J Am Acad Dermatol.* 2010; 62: 979-87.
3. Morris A, Rogers M, Fischer G, Williams K. Childhood psoriasis: a clinical review of 1262 cases. *Pediatr Dermatol.* 2001; 18: 188-98.
- 4.\*\*\* Nestle FO, Kaplan DH, Barker J. Psoriasis. *N Engl J Med.* 2009; 361: 496-509.
5. Tiilikainen A, Lassus A, Karvonen J, Vartiainen P, Julin M. Psoriasis and HLA-Cw6. *Br J Dermatol.* 1980; 102: 179-84.
6. Lehman JS, Rahil AK. Congenital psoriasis: case report and literature review. *Pediatr Dermatol.* 2008; 25: 332-8.
7. Fraitag S, Bodemer C. Neonatal erythroderma. *Current Opinion in Pediatrics.* 2010; 22: 438-44.
8. Almeida de Jesús A, Canna SW, Liu Y, Goldbach-Mansky R. Molecular mechanisms in genetically defined autoinflammatory diseases: Disorders of amplified danger signaling. *Annu Rev Immunol.* 2015; 33: 823-74.
9. Stoll ML, Lio P, Sundel RP, Nigrovic PA. Comparison of Vancouver and International League of Associations for rheumatology classification criteria for juvenile psoriatic arthritis. *Arthritis Rheum.* 2008; 59: 51-8.
10. Paller AS, Mercy K, Kwasny MJ, et al.: Association of Pediatric Psoriasis Severity with excess and central adiposity: an international cross-sectional study. *JAMA Dermatol.* 2013; 149: 166-76.

11. Gutmark-Little I, Shah KN. Obesity and the metabolic syndrome in pediatric psoriasis. *Clin Dermatol.* 2015; 33: 305-15.
  12. Kimball AB, Wu EQ, Guerin A, et al. Risks of developing psychiatric disorders in pediatric patients with psoriasis. *J Am Acad Dermatol.* 2012; 67: 651-7.
  - 13.\*\*\* De Jager M, de Jong E, van de Kerkhof P, Seyger M. Efficacy and safety of treatments for childhood psoriasis: a systematic literature review. *J Am Acad Dermatol.* 2010; 62: 1013-30.
  - 14.\*\*\* Tollefson MM. Diagnosis and management of psoriasis in children. *Pediatr Clin N Am.* 2014; 61: 261-77.
  15. Silverberg N. Update on pediatric psoriasis. Part 2: therapeutic management. *Cutis.* 2010; 86: 172-6.
  16. Puig L, Carrascosa JM, Carretero G, et al. Directrices españolas basadas en la evidencia para el tratamiento de la psoriasis con agentes biológicos, 2013. I. Consideraciones de eficacia y selección del tratamiento. *Actas Dermosifilogr.* 2013; 104: 694-709.
  17. Lara-Corrales I, Ramnarine S, Lansang L. Treatment of childhood psoriasis with phototherapy and phototherapy. *Clin Med Insights Pediatr.* 2013; 29: 25-33.
  18. Escudero M, Escalas J. Seguridad y utilidad de la fototerapia con rayos ultravioleta B de banda estrecha en la edad pediátrica. *Piel.* 2015; 30: 19-20.
  19. Rachakonda TD, Dhillon JS, Florek AG, Armstrong AW. Effect of tonsillectomy on psoriasis: a systematic review. *J Am Acad Dermatol.* 2015; 72: 261-75.
  20. Mercy K, Kwasny M, Cordero KM, et al. Clinical manifestations of pediatric psoriasis: results of a multicenter study in the United States. *Pediatr Dermatol.* 2013; 30: 424-8.
- Bibliografía recomendada**
- Tollefson MM, Crowson CS, McEvoy MT, Maradit Kremers H. Incidence of psoriasis in children: a population-based study. *J Am Acad Dermatol.* 2010; 62: 979-87.
  - Nestle FO, Kaplan DH, Barker J. Psoriasis. *N Engl J Med.* 2009; 361: 496-509.
  - Fraitag S, Bodemer C. Neonatal erythroderma. *Current Opinion in Pediatrics.* 2010, 22: 438-44.
  - De Jager M, de Jong E, van de Kerkhof P, Seyger M. Efficacy and safety of treatments for childhood psoriasis: a systematic literature review. *J Am Acad Dermatol.* 2010; 62: 1013-30.

Excelente revisión de los aspectos etiopatogénicos de la psoriasis.

Artículo esencial para conocer las causas y el manejo de las eritrodermias congénitas no ampollasas. Presenta un algoritmo diagnóstico basado en los hallazgos histopatológicos, sencillo y de gran utilidad.

Revisión sistemática de los tratamientos empleados en la psoriasis pediátrica, estableciendo recomendaciones basadas en los grados de evidencia científica.

Revisión sencilla y práctica de la etiopatogenia, clínica, diagnóstico, comorbilidades y tratamiento tópico de la psoriasis pediátrica. Quizás orientada hacia Pediatría extrahospitalaria, no aborda el tratamiento sistémico.

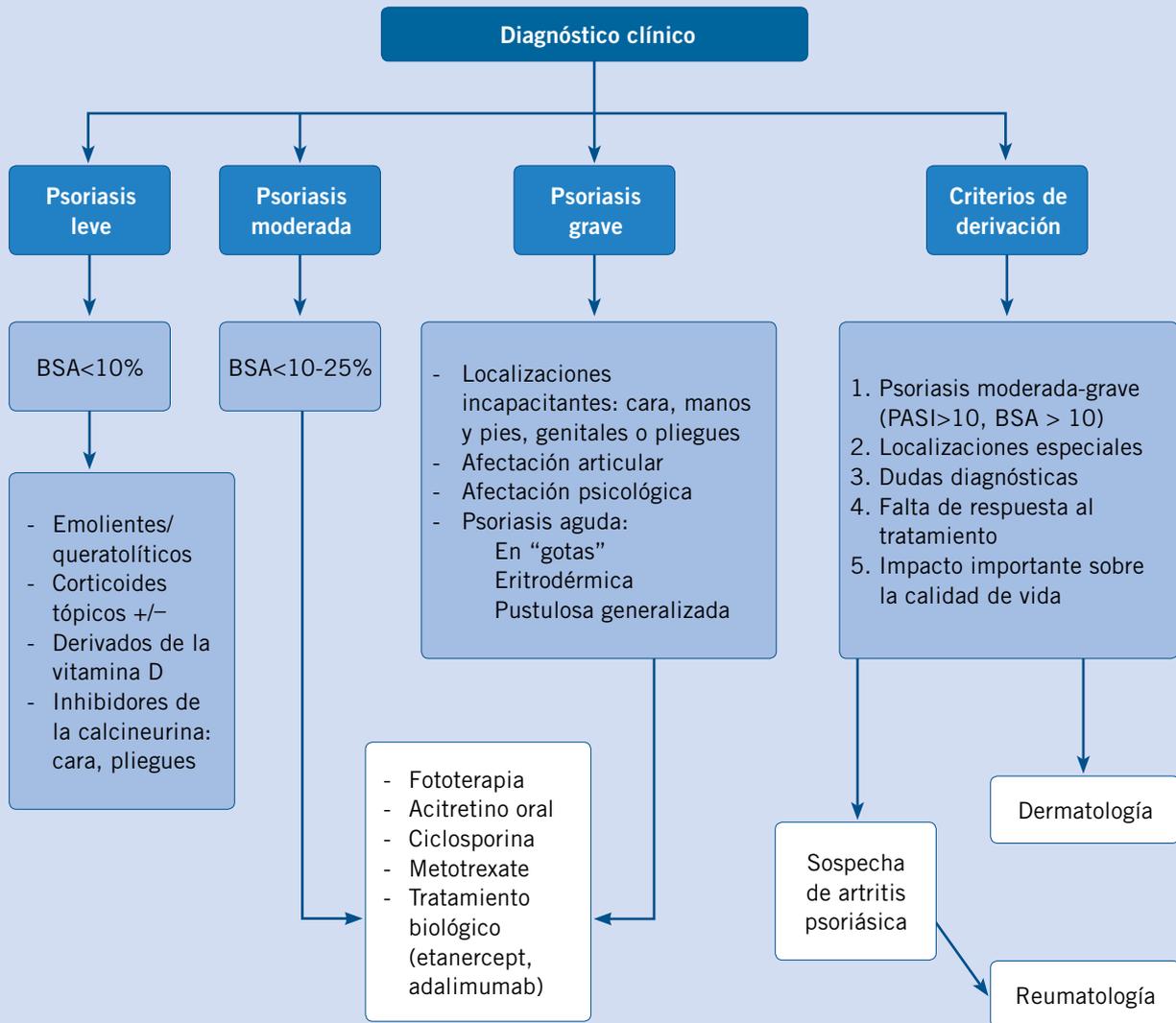
## Caso clínico

Niña de 9 años sin antecedentes personales de interés. Madre y tío materno diagnosticados de psoriasis. Presenta lesiones cutáneas en tronco de aparición eruptiva, unas dos semanas después de proceso infeccioso faringo-amigdalario. No clínica asociada ni casos familiares. Se realizó test de diagnóstico rápido para detección de antígeno de *Streptococcus pyogenes*, que fue positivo, y analítica sanguínea, que mostró leucocitosis y elevación de ASLO; recibió tratamiento antibiótico con amoxicilina oral. A la exploración dermatológica, pápulas eritematosas no confluentes con descamación blanquecina en tronco (Fig. 6), y aisladas en raíz de extremidades, sin afectación palmoplantar.



Figura 6.

## Algoritmo terapéutico y criterios de derivación



BSA (Body Surface Area, porcentaje corporal afecto: 0-100%). PASI (Psoriasis Area Severity Index, que tiene en cuenta no solo la extensión sino también el grado de eritema, infiltración y descamación de las lesiones: 0-72).



# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Psoriasis en la infancia y adolescencia

17. Pueden actuar con frecuencia como factores desencadenantes o agravantes de la psoriasis todos los siguientes EXCEPTO:

- Infecciones.
- Traumatismos.
- Fármacos antimaláricos.
- Estrés emocional.
- Exposición solar.

18. La psoriasis infantil presenta CIERTAS peculiaridades, como:

- Placas más descamativas, de mayor tamaño e infiltración.
- Lesiones de morfología anular o serpiginosa.
- Fenómeno de Koebner poco frecuente.
- Excepcional afectación facial y de cuero cabelludo.
- Nunca asocian prurito.

19. La psoriasis de cuero cabelludo:

- Es excepcional en la infancia.
- Siempre asocia infecciones fúngicas.
- No aparece como localización aislada.
- La falsa tiña amiantácea es una forma clínica.
- Produce alopecia permanente.

20. Niño de 8 años con antecedentes familiares de psoriasis y lesiones de evolución a brotes desde hace 3 años, sin desencadenante evidente y mejoría estival, localizadas en cuero cabelludo y pliegues (umbilical, axilar, inguinal, interglúteo). Pautaría como tratamiento:

- Antralina.
- Corticoides tópicos en todas las lesiones.
- Corticoides tópicos en solución en cuero cabelludo e inhibidores de la calcineurina en pliegues.
- Derivados de vitamina D en todas las lesiones.
- Corticoides tópicos en solución en pliegues e inhibidores de la calcineurina en cuero cabelludo.

21. Ante un paciente con psoriasis en placa extensa, con afectación superior al 20% de superficie corporal, y afectación palmoplantar, consideraría indicado:

- Corticoides tópicos.
- Derivados tópicos de la vitamina D.
- Corticoides orales.
- Antralina.
- Derivación a especializada para tratamiento sistémico.

## Caso clínico

22. Plantearía el siguiente diagnóstico:

- Pitiriasis rosada.
- Pitiriasis rubra pilaris*.
- Psoriasis en gotas.
- Tiña *corporis*.
- Toxicodermia por amoxicilina.

23. Para el diagnóstico, ¿cuál de las siguientes aseveraciones le parece CORRECTA?

- Valoración alergológica.
- Examen directo con hidróxido de potasio y cultivo micológico.
- Es suficiente con la clínica.
- Realizar siempre biopsia lesional para estudio histopatológico.
- Análítica sanguínea con anticuerpos antinucleares.

24. Su tratamiento de elección sería:

- Antibióticos orales.
- Corticoides tópicos.
- Antifúngicos tópicos.
- Corticoides orales.
- Retinoides orales.

# Alteraciones del pelo y de las uñas

J. García Dorado\*, P. Alonso Fraile\*\*

\*Dermatólogo. \*\*Medicina Familiar y Comunitaria.  
Clínica Dermatológica, Salamanca



## Resumen

Las alteraciones de cabello y uñas en los niños son un motivo frecuente de consulta. Unas son idénticas a las de los adultos, pero otras son más frecuentes en niños, bien como situaciones fisiológicas o bien como patologías exclusivas en esta etapa de la vida.

En ocasiones, implican un mero impacto estético. Otras, son anomalías aisladas. Sin embargo, determinados hallazgos ungueales o capilares pueden ser claves diagnósticas para enfermedades asociadas, algunas discapacitantes y que pueden tener importancia pronóstica en la vida adulta. Por esto, es fundamental un adecuado reconocimiento y manejo por parte del pediatra.

El espectro de patología capilar y ungueal es muy amplio, por lo que en este artículo nos limitaremos a revisar las alteraciones fisiológicas y enfermedades congénitas o adquiridas del aparato ungueal y del cabello, que se pueden observar con más frecuencia en el ámbito de la Atención Primaria pediátrica, haciendo especial mención, por cuestiones de espacio y por su interés, a su reconocimiento clínico.

## Abstract

*Nail and hair alterations in children are a very frequent reason for consultation.*

*Some of them are identical to those in adults, but there are some whose frequency is much higher in children, because they arise or develop exclusively in that period of life. Although some ungueal changes are considered isolated anomalies that have only cosmetic relevance, others might be diagnostic clues of associated diseases; they may be disabling and have a prognostic value for adult life.*

*That is why good knowledge and proper management of them by specialists is fundamental.*

*Due to the broad spectrum of hair and nail diseases, this report focuses on the nail alterations in hair and nail, more frequently observed in Primary Care.*

**Palabras clave:** Alopecia areata; Enfermedades del pelo; Tricotilomanía; Uña; Onicopatía.

**Key words:** Alopecia Areata; Hair disorders; Trichotillomania; Nail; Onicopathy.

*Pediatr Integral 2016; XX (4): 244–261*

## Introducción

**Las modificaciones de la unidad ungueal y el cabello pueden ser indicadores de patología sistémica. Es indispensable conocer su rica semiología.**

Las alteraciones ungueales y capilares no deberían pasar inadvertidas en la exploración rutinaria de los paciente pediátricos. Algunas son fisiológicas en la infancia. Otros cambios, se consideran anomalías

carentes de importancia, meramente cosméticas. Pero, no infrecuentemente, su detección e identificación pueden apuntar a una enfermedad subyacente que requiera de un manejo ulterior, ya que pueden estar asociados con enfermedades sistémicas, producir incapacidad y tener relevancia pronóstica para la vida adulta. Se estima que la prevalencia de las enfermedades ungueales en la infancia, oscila entre el 3 y el 11%. Por su parte, las alopecias constituyen,

en líneas generales, el 1% de las consultas de dermatología pediátrica.

## Alteraciones ungueales

**Es importante diferenciar las transitorias de aquellas que tienen un significado patológico local o sistémico.**

Por ello, consideramos muy importante poner en valor el conocimiento de la semiología ungueal, de cara a

poder hacer una adecuada valoración de los hallazgos que pueden asentar en: lámina ungueal, matriz ungueal, hiponiquio, lecho ungueal y pliegues periungueales. Se ha ido creando una rica y particular terminología, alguno de cuyos vocablos queda recogido en la Tabla I.

Algunas de las alteraciones ungueales se restringen a la edad pediátrica y otras son similares a las observadas en los adultos. Podríamos agruparlas en varias categorías (Tabla II).

### Alteraciones fisiológicas

A pesar de su aparatosidad, desaparecerán con el desarrollo del niño. Las alteraciones fisiológicas desaparecen casi siempre con la edad y no requieren tratamiento alguno.

Las líneas o surcos de Beau aparecen en casi el 90% de los recién nacidos desde las 4 semanas de vida y desaparecen progresivamente a las 14 semanas de vida. Reflejan una interrupción temporal del crecimiento ungueal como consecuencia del sufrimiento intrauterino o de alteraciones fisiológicas durante el nacimiento, que se manifiesta como líneas transversas deprimidas, que suelen afectar simultáneamente a varias uñas de las manos. En los pies, puede expresarse como onicolisis leve y/o engrosamiento distal de la lámina y suelen resolverse hacia los 24 meses de edad. Al margen de esta situación fisiológica, los surcos de Beau se asocian a: succión del dedo, cuadros infecciosos, dermatosis, enfermedades sistémicas y reacciones medicamentosas, entre otras.

La onicosquiza u onicosquisis consiste en una hendidura lamelar transversa en el borde libre de la lámina, principalmente en el primer dedo del pie y en el pulgar. Se desconoce si se debe a los baños repetidos y la humedad, como se observa en los adultos. El hábito de chuparse los dedos suele ser un factor de exacerbación.

La coiloniquia, también denominada uña en cuchara, se debe principalmente a que las uñas de los recién nacidos son planas, delgadas y blandas. Cuando se produce una presión vertical sobre esa lámina ungueal, los bordes de la lámina se curvan hacia

Tabla I. Glosario en patología ungueal

**Acropaquia (o uñas en vidrio de reloj o uña hipocrática).** Incremento en la curvatura longitudinal y transversal

**Anoniquia.** Ausencia congénita de las uñas

**Braquioniquia.** Acortamiento de la longitud de las uñas

**Cloroniquia.** Uñas verdes

**Coiloniquia (o uña cóncava o en cuchara).** Depresión central y elevación de los bordes

**Cromoniquia.** Cambio de coloración de las uñas

**Defluvium unguis.** Eliminación progresiva de la uña secundaria a *onicomadesis*

**Doliconiquia.** Aumento de la longitud de las uñas

**Elconixis.** Pérdida de sustancia o depresión en la lámina ungueal de mayor tamaño que los *pits* (2-3 mm de diámetro)

**Escleroniquia.** Engrosamiento y sequedad de las uñas

**Hapaloniquia.** Uñas muy blandas y frágiles

**Heterotopía ungueal.** Localización anómala de tejido ungueal

**Hiperqueratosis subungueal.** Hipertrofia del lecho ungueal bajo el borde libre ungueal

**Hiponiquio.** Capa gruesa de queratina ubicado debajo del borde libre de la uña, entre el lecho y la piel acral

**Leuconiquia.** Coloración blanca de la lámina ungueal

**Líneas de Muehrcke.** Líneas estrechas, blanquecinas, transversas y paralelas

**Líneas de Mees.** Más gruesas que las de Muehrcke, únicas o múltiples

**Macroniquia.** Uñas de gran tamaño

**Melanoniquia.** Coloración oscura de las uñas

**Microniquia.** Uñas de pequeño tamaño

**Onicalgia (u onicodinia).** Dolor o hiperestesia de las uñas sin patología orgánica

**Onicauxis.** Aumento del grosor de las uñas

**Onicoatrofia.** Atrofia de las uñas

**Onico-.** Prefijo con el significado de uña

**Onicoclasia (u oniclisis).** Rotura de las uñas

**Onicocriptosis (o uña encarnada).** Enclavamiento del borde libre distal de la uña en los tejidos circundantes

**Onicodismorfia.** Cambios en la forma de la uña

**Onicofagia.** Hábito de morderse las uñas

**Onicofima.** Engrosamiento de las uñas

**Onicogriposis (u onicogriposis).** Gran engrosamiento de las uñas, que adquieren forma de gancho o garra

**Onicohelcosis.** Ulceración de las uñas

**Onicoheterotopia.** Ectopia o desplazamiento congénito de las uñas

**Onicoide.** Semejante a la uña

**Onicolísis.** Despegamiento de las uñas de su lecho (con persistencia de unión con la matriz)

**Onicología.** Todo lo referente al conocimiento de las uñas

**Onicoma.** Tumor de la uña o de su matriz

**Onicomadesis.** Desprendimiento de la placa ungueal con pérdida de la unión con la matriz

**Onicomalacia.** Reblandecimiento de las uñas

**Onicomicosis.** Infección ungueal por cualquier tipo de hongos

**Onicopatía (onicosis u oniconosis).** Cualquier enfermedad o deformidad de la uña

**Onicoptosis.** Caída de las uñas

**Onicorexixis.** Rotura o fisuración longitudinal espontánea de las uñas

**Onicosquiza (u onicosquisis).** Desflecamiento en capas del borde libre de las láminas de las uñas

**Onicotilomanía.** Hábito de traumatizar las uñas o tejidos periungueales, mordiéndolos o raspándolos

**Onicotomía.** Incisión en una uña

**Onicotrofia.** Nutrición de las uñas

**Oniquia.** Inflamación de la uña

**Onixis.** Inflamación de la uña

**Panadizo.** Inflamación flemonosa de un dedo, especialmente de la última falange

**Paquioniquia.** Engrosamiento de la uña

**Paronicosis.** Formación de uñas en un lugar anómalo

**Paroniquia (o perionixis).** Infección de tejidos blandos peri ungueales o *perioniquio*. En ocasiones, se emplea como sinónimo de panadizo

**Perioniquio.** Tejido cutáneo que rodea la uña

**Pits.** Depresiones puntiformes en la lámina ungueal

**Platoniquia.** Uña plana

**Polioniquia.** Presencia de más de una uña por dedo

**Pterigium unguis.** Fusión focal de la epidermis del eponiquio con la del lecho ungueal

**Pterigium inversus.** Fusión del hiponiquio con el borde libre de la cara ventral de la placa ungueal

**Surcos de Beau (o líneas de Beau).** Depresiones transversas de la lámina ungueal, por bloqueo temporal del crecimiento ungueal

**Toxiconiquia.** Onicosis producida por fármacos o tóxicos

**Traquioniquia.** Uñas mates, de superficie rugosa, con múltiples depresiones puntiformes y sin lúnula

**Uña hipocrática.** Ensanchamiento e hiperconvexidad de la placa ungueal tomando el aspecto de *uña en vidrio de reloj*

**Uña mitad y mitad.** Coloración blanquecina proximal y rosada distal

**Uña de Terry.** Los dos tercios proximales de la lámina ungueal se tornan blancos, mientras que el tercio distal presenta el color rojo del lecho ungueal

**Xantoniquia.** Uña amarillenta

**Tabla II.** Clasificación de las alteraciones ungueales en la infancia**Alteraciones fisiológicas**

- Líneas o surcos de de Beau
- Onicosquisis
- Coiloniquia
- Uñas en chevron o en espina de pescado
- Hipertrofia congénita de los pliegues ungueales del primer dedo del pie
- Múltiples uñas encarnadas en los dedos de la mano del RN

**Trastornos congénitos y hereditarios**

- Mal alineamiento congénito de las primeras uñas de los pies
- Leuconiquia
- Displasias ectodérmicas
- Disqueratosis congénita
- Síndrome uña-rótula
- Pulgares en raqueta
- Onicodisplasia de los dedos índices
- Implantación vertical de la uña del quinto dedo
- Uñas curvas congénitas del cuarto dedo
- Anoniquia
- Paquioniquia congénita
- Esclerosis tuberosa
- Neurofibromatosis tipo I
- Epidermolisis ampollosas congénitas

**Infecciones**

- Dactilitis ampollosa distal
- Paroniquia aguda y crónica
- Panadizo herpético
- Verrugas periungueales y subungueales
- Enfermedad mano-pie-boca
- Onicomycosis

**Enfermedades dermatológicas inflamatorias**

- Eczema periungueal
- Psoriasis ungueal
- Paraqueratosis pustulosa
- Liquen ruber plano
- Distrofia de las 20 uñas
- *Liquen estriatus*
- Alopecia areata

**Alteraciones pigmentarias**

- Melanoniquia longitudinal

**Enfermedades sistémicas y latrogénicas****Traumatismos**

- Traumatismos ungueales agudos
- Onicofagia
- Pulgar de *Play Station*
- Distrofia canalicular media
- Uñas encarnadas del primer dedo del pie

**Tumores**

- Exóstosis subungueal
- Melanoma ungueal

**Figura 1.** Coiloniquia.**Figura 2.** Uñas en chevron, uñas en V o uñas en "espina de pescado".  
Cortesía de la Dra. Patricia Chang, Guatemala.

arriba creando el típico aspecto "en forma de cuchara" (Fig. 1). Se resuelve espontáneamente al engrosarse la placa ungueal con la edad. La coiloniquia patológica en la infancia suele estar relacionada con deficiencias de hierro.

Se denominan **uñas en chevron o uñas en V** o "**uñas en espina de pescado**"<sup>(1)</sup> a la presencia de los surcos longitudinales, oblicuos, que convergen hacia el centro de la placa ungueal distalmente en forma de V (Fig. 2). Se observan en niños de entre 5 y 7 años y desaparecen con los años. Se han descrito en la vida adulta, con afectación de todas las uñas de la mano y, en este caso, se ha relacionado con desarrollo tardío de la parte central de la matriz ungueal.

La **hipertrofia congénita de los pliegues ungueales del primer dedo del pie**<sup>(2)</sup> se caracteriza por la hipertrofia de los tejidos blandos periungueales, preferentemente los laterales del primer dedo del pie que llegan a cubrir parcial o completamente la lámina ungueal. Ya visible en el nacimiento, habitualmente autolimitada, suele regresar espontáneamente a lo largo del primer año de vida. La falta de sincronía entre el crecimiento de la lámina y de los tejidos periungueales suele estar detrás de este desajuste anatómico. Como posibles complicaciones podemos encontrar: paroniquia, mal alineamiento de la lámina, coiloniquia y leuconiquia.

**Múltiples uñas encarnadas en los dedos de la mano del recién nacido**<sup>(2)</sup>. Debido a que la falange distal de los dedos de la mano durante los primeros meses de vida no está osificada aún, la presión sobre la lámina ungueal puede producir un "hundimiento" de la misma pudiendo quedar "atrapada" por el tejido blando circundante. Actuando como un cuerpo extraño crearía una reacción inflamatoria que facilitaría el desarrollo de una "uña encarnada" a nivel de los dedos de la mano. Quizás sea el reflejo de presión propio de esa edad el que puede desencadenar ese ambiente favorecedor. Y dado que el reflejo de presión desaparece habitualmente a partir del 3º-4º mes de vida, esto podría explicar la desaparición de esta alteración a partir de esa edad.

**Trastornos congénitos y hereditarios**

Conviene diferenciar los que suponen un trastorno aislado, de aquellos que pueden ser marcadores de enfermedad sistémica.

Entre las anomalías congénitas de la lámina ungueal, destaca por su frecuencia el **mal alineamiento congénito de las primeras uñas de los pies**. Trastorno probablemente hereditario, con un gen autosómico dominante de expresión variable. Una desviación de la lámina ungueal, motivada por la rotación lateral de la matriz ungueal



Figura 3. Mal alineamiento congénito de las uñas de los primeros dedos de los pies.

subyacente respecto al eje longitudinal de la falange distal, es el signo predominante (Fig. 3). Por ello, la lámina se deforma, se engruesa y adquiere una coloración grisácea o amarillo-amarronada. No es infrecuente apreciar surcos transversos y onicolisis. Suele mal interpretarse como onicomiosis que no responde al tratamiento. Por la irritación de la lámina mal posicionada, se aprecia inflamación del tejido periungueal, paroniquia y onicogriposis. En un 50% de casos, mejora espontáneamente, normalizándose con ello el aspecto de la uña antes de los 10 años.

La principal causa de anomalía del color ungueal en la infancia es la **leuconiquia o uñas blancas**. Suele ser un trastorno adquirido, pero en raros casos esta alteración es congénita. Si la queratinización de la lámina es completa, esta se muestra translúcida; sin embargo, si es incompleta, la presencia de núcleos y de gránulos de queratohialina se traduce en una apariencia opaca y blanquecina que se expresa como una pigmentación blanca ungueal, total, parcial o en estrías múltiples. Las formas totales pueden asociarse a trastornos dermatológicos o sistémicos, incluyendo retraso mental.

Rara vez, las alteraciones ungueales pueden ser el primer signo de una enfermedad genética y, en estos casos, suelen asociarse con otros trastornos cutáneos, del pelo, de las mucosas y alteraciones sistémicas. Así, lo podemos encontrar en las **displasias ectodérmicas**, en las que se incluyen unas 200 entidades que afectan a tejidos derivados del ectodermo, como son:

pelo, uñas, dientes y glándulas eccrinas, y en la **disqueratosis congénita**, en la que la tríada: pigmentación reticulada de la piel, lesiones mucosas (leucoplasia oral) y distrofia ungueal con cambios liquenoides presentes en la mayoría de pacientes y que se desarrollan durante la infancia (surcos longitudinales, *pterigium* y hasta la pérdida completa de la uña), se asocia a trastornos pulmonares, neoplasias y trastornos de médula ósea que acortan dramáticamente la expectativa de vida. Por lo tanto, en un niño que presente cambios ungueales liquenoides, se debería sospechar esta entidad e indagar sobre otros signos clínicos.

Entre los trastornos congénitos y hereditarios destaca el **síndrome uña-rótula (u osteoncodisplasia hereditaria)**, una rara enfermedad autosómica dominante que involucra al cromosoma 9q34 y mutaciones en un único gen, el *LMX1B*. Las alteraciones ungueales son la clave para el diagnóstico precoz, ya que se encuentran en el 98% de los casos en el momento del nacimiento, en forma de displasia ungueal: surcos longitudinales, rugosidades de lámina e hipoplasia de la parte distal de la lámina. La lúnula de forma triangular es casi patognomónica de este síndrome (se puede ver también después de traumatismos y en la trisomía 21) y se observa en más del 90% de los pacientes. Un signo menos conocido, pero importante, es la ausencia de pliegues cutáneos sobre la parte dorsal de las articulaciones interfalángicas distales. La gravedad de los signos ungueales, mayor en el dedo pulgar, disminuye desde el primero al quinto dedo de las

manos; rara vez, están comprometidas las uñas de los pies. Otros signos del síndrome son: luxación por hipoplasia o ausencia de rótula (90%), hipoplasia de la cabeza del radio (90%), exóstosis o cuernos ilíacos bilaterales, que son patognomónicos (70%), y compromiso renal en la mitad de los casos.

Los **pulgares en raqueta** se refieren a una malformación congénita de los pulgares con braquioniquia, debida al cierre prematuro de la epífisis del pulgar, con crecimiento mantenido del periostio hacia el lateral, dando origen a falange distal más corta, por lo cual el ancho de la placa y del lecho ungueal es mayor que su longitud. Afecta simétricamente ambos pulgares, aunque puede haber formas asimétricas. El trastorno suele heredarse en forma autosómica dominante y suele ser un hallazgo aislado que no requiere tratamiento; puede formar parte de síndromes complejos.

La **onicodisplasia de los dedos índices o síndrome de Iso-Kikuchi**, asocia variadas deformidades ungueales, en forma de: microniquia, polioniquia, anoniquia y mal alineamiento de la lámina de los dedos índices. Se relaciona con la isquemia intraútero de la arteria palmar digital.

La **implantación vertical de la uña del quinto dedo del pie**, es un trastorno raro, en el cual la uña crece virtualmente en forma vertical. Debido a este crecimiento vertical de la lámina, cuando los niños afectados utilicen calcetines o medias, la lámina ungueal se curvará hacia atrás con la consiguiente molestia y alteración antiestética, por lo cual se recomienda mantenerla extremadamente corta considerando que suelen mejorar con la edad o incluso considerar la ablación ungueal.

Las **uñas curvas congénitas del cuarto dedo del pie**, consisten en la curvatura de la mencionada uña, generalmente de forma bilateral. Suele asociarse, exclusivamente, con hipoplasia de la falange distal de ese dedo, por lo que no es detectable en el nacimiento. Es un trastorno autosómico recesivo, que carece de significado clínico.

La **anoniquia** y la **microniquia** pueden observarse en forma aislada, como parte de síndromes complejos o secundarias a la exposición intraute-

rina a sustancias teratogénicas, como: los anticonvulsivantes, heparina y el alcohol.

**La paquioniquia congénita**<sup>(3,4)</sup> es un trastorno, casi siempre autosómico dominante, caracterizado por anomalías en las uñas y queratinización anormal de la piel y mucosas. Se han descrito 4 subtipos, de los cuales la paquioniquia congénita tipo I (Jadassohn-Lewandowsky) es la más frecuente. El engrosamiento progresivo de las uñas de las manos y de los pies se aprecia inmediatamente después del nacimiento. Una severa hiperqueratosis subungueal, onicolisis, aumento de la curvatura de la uña y coloración amarillo marróncea de la lámina, constituyen los cambios detectados. No siempre se implican las 20 uñas. Posiblemente la mayor afectación de las uñas de los pies, tenga relación con el roce continuado del calzado. Junto a ello, engrosamiento significativo de la piel palmar y plantar (queratodermia palmoplantar). En un 75% de casos, el engrosamiento ungueal y la queratodermia plantar están ya presentes antes de la edad escolar, lo que facilita un diagnóstico precoz. Conjuntamente condicionan dolor a la deambulación y pueden llegar a producir un efecto psicosocial negativo en los niños y adolescentes afectados. A ello se asocian, según los subtipos: hiperqueratosis foliular, leucoqueratosis, trastornos en la dentición o quistes pilosebáceos.

Los fibromas periungueales o subungueales son la manifestación ungueal más importante de la **esclerosis tuberosa** en la infancia (tumores de Koenen). Son más frecuentes en los dedos de los pies que en los de las manos.

De igual modo, la presencia de neurofibromas en el pliegue ungueal proximal debería alertarnos sobre una posible **neurofibromatosis tipo I**.

Dentro del grupo de las ictiosis, en la **ictiosis lamelar**, se puede apreciar: hiperqueratosis subungueal, surcos, *pits* y paroniquia.

En las **epidermolisis ampollosas congénitas** pueden encontrarse distrofias ungueales secundarias a las ampollas recurrentes sub y periungueales que condicionan el desarrollo de: paquioniquia, paroniquias hemorrágicas, onico-

grifosis, erosiones en lámina ungueal con tejido de granulación periungueal y cicatrización en el lecho ungueal. No infrecuentemente desembocan en onicomadesis.

### Infecciones

Algunas muy frecuentes y otras, más desconocidas e inusuales, de creciente interés.

**La dactilitis ampollosa distal**, entidad casi exclusiva de la infancia, es una infección localizada que involucra las almohadillas grasas palmares de los pulpejos de los dedos y que suele presentarse como una ampolla tensa, única o múltiple, con contenido líquido acuoso o purulento, cercana al pliegue lateral ungueal. Suele presentarse entre los 2-16 años de edad. Los agentes causales suelen ser el *Streptococcus piogenes* o el *Staphylococcus aureus*.

**La paroniquia aguda o panadizo** es consecuencia del traumatismo directo o indirecto de las cutículas o del pliegue ungueal, tras microtraumatismos, dermatitis con pequeñas fisuras, succión de los dedos, mordedura de la uñas (onicofagia), presencia de padrastrós, con inoculación de patógenos como *S. aureus* o *Streptococcus*. Hay pus en el pliegue ungueal proximal que se extiende a los laterales y puede acompañarse de ampollas; el síntoma principal es el dolor pulsátil, acompañado de eritema y aumento de la temperatura local. Debido a la fragilidad de la matriz ungueal, puede haber distrofia permanente de la uña.

**La paroniquia crónica** consiste en la inflamación del pliegue ungueal proximal y la desaparición de la cutícula. Es frecuente en los niños, como consecuencia principalmente del hábito de chuparse el dedo, por lo que suele presentar un curso crónico con exacerbaciones recurrentes.

**El panadizo herpético o paroniquia herpética** es la infección de la falange distal producida por el virus del herpes simple tipo 1 o 2. Se caracteriza por: dolor, tumefacción, eritema y vesículas no purulentas. En los niños, puede acompañarse de gingivostomatitis herpética y, en los adolescentes, se asocia con la infección genital por el herpesvirus de tipo 2, lo que ayudaría al diagnóstico. La transmisión persona a persona es ocasional. En casos de duda, el test de Tzank, PCR para VHS 1 y 2 o el cultivo viral pueden ser útiles. Las recurrencias en los niños son frecuentes.

**Las verrugas periungueales o subungueales** suelen encontrarse en las uñas de las manos. Consisten en pápulas queratósicas firmes que se localizan alrededor de las uñas (con riesgo de distrofia de la placa ungueal) o en la parte distal del lecho ungueal, cubiertas por el borde libre ungueal (con onicolisis o hiperqueratosis secundaria). Ambas suponen un reto terapéutico para el clínico, máxime en la infancia por "desesperante" contagiosidad en esa localización y el dolor habitualmente implícito en las distintas alternativas terapéuticas.

La **onicomicosis** es rara en los niños, con una prevalencia estimada



**Figura 4.** Candidiasis congénita. En el nacimiento varias uñas afectadas. Cultivo lámina ungueal cándida ++. En la evolución postparto: onicomadesis, uñas aún afectadas con onicolisis.

entre el 0,5% y el 2,6%. La provocada por dermatofitos es infrecuente en los menores de 6 años y debe considerarse siempre la transmisión familiar. La incidencia aumenta con la edad. La presencia previa de uñas distróficas o de traumatismos puede favorecer su desarrollo. Las uñas de los pies se afectan más que las de las manos y suele manifestarse por: engrosamiento, onicolisis y decoloración ungueal (amarillo-marronacea) y, ocasionalmente, edema periungueal (Fig. 4). En los casos en que la *Candida* aparece de forma recurrente, convendría descartar situaciones de inmunodeficiencia, tales como: VIH o candidiasis mucocutánea crónica. Recientemente<sup>(5)</sup>, se han revisado las diferentes alternativas terapéuticas, siendo en esencia, las mismas que los adultos. Tratamientos orales que incluyen: terbinafina, itraconazol y fluconazol, se han mostrado muy eficaces; y como alternativa tópica, la amorolfina 5% y el ciclopirox 8% en lacas ungueales, pueden usarse tanto en monoterapia como en terapia combinada con los orales, con muy buenos resultados y muy buena tolerancia. Los niños responden a la monoterapia tópica mejor que los adultos, dada la delgadez de la lámina y su rápido crecimiento. No hay aún experiencia suficiente en niños como para incorporar a los estándares terapéuticos tratamientos, tales como: los láseres, terapia fotodinámica o iontoforesis.

En los últimos años, han cobrado notable interés los cambios ungueales secundarios a la **enfermedad mano-pie-boca**<sup>(6,7)</sup>. Tras la fase aguda de la enfermedad, se han descrito hasta en un 24% de los niños afectados, participación ungueal en forma de surcos de Beau y onicomadesis retardadas, haciéndose visibles alrededor de 40 días tras la infección, con carácter reversible, una vez solventado el proceso base. Ambas alteraciones parecen estar sustentadas en un freno a la actividad matricial ungueal, en la que la onicomadesis sería su máxima expresión. Aun con todo, permanece sin esclarecer el motivo último del freno matricial: quizás la fiebre, el daño citopático directo o una susceptibilidad



**Figura 5.** Alteraciones ungueales secundarias a eczema de contacto en dorso de pie. Eczema de contacto alérgico por dicromato potásico presente en el calzado.

genética o factores medioambientales sin identificar.

### Enfermedades dermatológicas

Algunas onicopatías que acompañan a dermatosis inflamatorias son específicas de este grupo de edad; otras, similares en su presentación a los adultos, pero con alguna particularidad que conviene conocer.

El **eczema periungueal** aparece con frecuencia en el contexto de la dermatitis atópica o la irritación secundaria al hábito de succión. En adolescentes, pueden ser de origen alérgico (Fig. 5). Afecta el perioniquio y causa inflamación de la matriz que puede generar una uña anormal con surcos transversos. La pérdida de la cutícula puede provocar paroniquia crónica, con sobreinfección bacteriana o por especies de *Candida*.

La **psoriasis ungueal** se encuentra entre el 7% y el 40% de los niños con psoriasis. La característica principal son los *pits ungueales* (amplios y profundos), decoloración en mancha de aceite a nivel del lecho ungueal e hiperqueratosis subungueal. La onicolisis, aunque posible, es más rara en niños que en adultos. La mayoría de niños con artritis psoriásica asocian marcado piqueteado, cuya severidad no marca el pronóstico. Los *hoyuelos o pits o piqueteado ungueal* son pequeñas depresiones de la lámina ocasionadas por un defecto de la queratinización; a veces, surgen de forma espontánea, pero más comúnmente asociados a psoriasis, liquen plano o alopecia areata.

La **paraqueratosis pustulosa** es un proceso inflamatorio específico de la infancia, entre 1 y 11 años, que afecta selectivamente a la zona distal de los dedos, con participación ungueal y periungueal. Los dedos más afectados suelen ser pulgar e índice y, normalmente, solo un dedo afectado. Sin antecedente previo y de forma espontánea, aparecen vésicopústulas en el borde libre de la uña que desaparecen rápidamente. Típicamente, se desarrolla una hiperqueratosis subungueal bajo el borde libre de la uña. La piel periungueal se torna eritematosa y finamente descamativa. Progresivamente, la uña pierde el brillo, surgen estrías transversales, que desembocan en distrofia ungueal, incluso con destrucción de la lámina. Suele remitir espontáneamente, no siendo infrecuentes las recidivas, con escasa respuesta casi constante al tratamiento tópico, antibiótico o corticoide. Fácilmente confundible con psoriasis o eczema, la afectación aislada de uno o a lo sumo dos dedos y la presencia de lesiones periungueales, que no son clínicamente eczematosas ni psoriasiformes, debería hacer sospechar este diagnóstico.

Las **dermatosis liquenoides**<sup>(8)</sup> son un grupo heterogéneo de enfermedades inflamatorias cutáneas con unos rasgos clínicos e histológicos característicos. En este grupo, se incluyen algunas más típicas en la edad adulta (liquen ruber plano, erupciones liquenoides a drogas, queratosis liquenoide crónica) y otras más propias en la infancia (*liquen nitidus*, liquen estriado).

En los adultos con **liquen ruber plano**, la participación ungueal varía entre el 1-10%, mientras que en niños no es frecuente. En ocasiones, se puede ver como afectación exclusiva del aparato ungueal sin compromiso cutáneo; en cuyo caso, es muy difícil etiquetarlos como cambios liquenoides, máxime, por la escasa realización de biopsias ungueales en niños. Existen tres categorías<sup>(9)</sup> del liquen ungueal en la infancia. En ocasiones, se presentan como traquioniquia o como atrofia ungueal idiopática. En otros casos, con características clínicas similares a las encontradas en los adultos (estriaciones longitudinales, adelgazamiento

de láminas...); pero, en ocasiones, pueden pasar desapercibidas al manifestarse como onicorrexis, fisuras o hendiduras longitudinales aisladas y atrofia con coiloniquia. La formación de *pterigium* es rara en los niños, pero debería evitarse, ya que suele ser irreversible. El pterigión ungueal se produce por fusión del pliegue proximal a la matriz y al lecho ungueal. Llega a dividir la lámina ungueal en dos partes. El liquen es la causa más frecuente, pero no la única (Tabla III). La instauración precoz de tratamiento podría evitar llegar a esta situación de destrucción de la lámina desgraciadamente irreversible.

La *traquioniquia* es una onicopatía benigna, generalmente autorresolutiva, en la que las uñas se aprecian finas, muy rugosas, con múltiples surcos longitudinales. Los casos clínicamente muy expresivos desarrollan una uña opaca y con aspecto de "papel de lija". Casos más leves pueden exclusivamente mostrar *pits* superficiales que comprometen toda la superficie de la placa ungueal. Las uñas aparecen: ásperas, con marcados y excesivos surcos superficiales, piqueteado, engrosamiento de la cutícula y fragilidad distal; puede asociarse con coiloniquia. Puede afectar desde una a todas las uñas. La afectación idiopática de la totalidad de las uñas se conoce como "distrofia de las 20 uñas". En la mitad de los casos, se produce la resolución espontánea al cabo de 5 a 6 años. En su origen, además de estas formas idiopá-

**TABLA III.** Causas de pterigión ungueal en la infancia

- Liquen ruber plano
- Quemaduras
- Radiodermatitis
- Fenómeno de Raynaud
- Isquemia periférica
- Necrosis epidérmica tóxica
- Enfermedad injerto contra huésped
- Formas congénitas (disqueratosis congénita)

ticas, podemos ver formas hereditarias (presentes ya casi desde el nacimiento), y de nuevo, podemos encontrar: psoriasis, eczema, alopecia areata y liquen ruber plano.

El **liquen estriado** o *liquen striatus* es una dermatosis inflamatoria, benigna y autolimitada. Afecta preferentemente a niños en forma de pequeñas pápulas aplanadas y asintomáticas que siguen de forma lineal las líneas de Blaschko (Fig. 6). La afectación ungueal no es frecuente, pero sí una posibilidad en casos extensos y prolongados en el tiempo. La onicodistrofia suele afectar solo a una porción medial o lateral de una única uña en forma de: hiperqueratosis subungueal, adelgazamiento de la lámina, piqueteado, surcos longitudinales, onicolisis y fisuración en borde libre. La afectación ungueal puede ser concomitante a la afectación cutánea, precederla o sucederla. En ocasiones, la afectación cutánea no está presente, obligando a

recurrir a la biopsia para establecer el diagnóstico. No precisa el tratamiento, ya que hay regresión espontánea en unos meses.

Casi un 50% de los niños que presentan **alopecia areata** suelen mostrar repercusión sobre la lámina ungueal, diferente según la intensidad del proceso. Lo más frecuente, el piqueteado de la lámina. En ocasiones, se aprecia lúnula eritematosa o moteada. Hasta un 12% pueden presentar traquioniquia, que conlleva un aspecto rugoso de la uña causado por multitud de estriaciones longitudinales.

La **melaniquia longitudinal**<sup>(2)</sup> se define como una banda pigmentada negra o marrón que se extiende desde la matriz ungueal a lo largo de toda la lámina. Suele tener su origen en la presencia de pigmento melánico, con el consiguiente depósito en la lámina ungueal, producido bien por activación de los melanocitos existentes en la matriz o por hiperplasia melanocitaria.

En el primer caso, la activación melanocitaria surge como resultado de una estimulación funcional de los melanocitos existentes, sin incremento en el número de los mismos. Así actuarían procesos traumáticos o inflamatorios de la matriz ungueal. En el segundo caso, es el aumento de la población melanocitaria el responsable de la banda pigmentaria: *nevus melanocíticos*, ya sea junturales o compuestos, léntigos simples y, excepcionalmente, melanoma maligno. La presencia de estas alteraciones pigmentarias suelen generar notable preocupación en padres e incluso en los médicos que controlan al niño, dada la difícil catalogación de estas pigmentaciones, con la sombra del melanoma siempre presente, quizás injustificadamente. La experiencia adquirida con el manejo de la dermatoscopia convencional y, sobre todo digital, en la interpretación de estas patologías, ha revolucionado el seguimiento y el control diagnóstico en estos complicados pacientes<sup>(10)</sup>, permitiendo la monitorización periódica y, con ella, la comparación de los cambios pigmentarios en la lámina ungueal y en el tejido periungueal. A pesar de ello, en ocasiones, la biopsia ungueal es necesaria.



**Figura 6.** Lliquen estriado con afectación cutánea y ungueal. **A.** Dedo de mano. Lesión lineal cicatricial en piel y uña (pterigium ungueal). **B.** Dedo de pie. Lesión lineal pápulo inflamatoria y distrofia ungueal (engrosamiento).



Figura 7. Melanoniquia longitudinal.

En la mayoría de los niños, al contrario que en los adultos, la aparición de bandas pigmentarias se debe a la presencia de *nevus melanocíticos* en la matriz (Fig. 7). Aparecen más frecuentemente en las uñas de las manos que en las de los pies, sobre todo en el pulgar. Algunos datos pueden ayudarnos en el diagnóstico de *nevus melanocítico* ungueal frente a las otras causas de melanoniquia longitudinal:

- Edad: en la edad pediátrica, prácticamente las melanoniquias son secundarias a *nevus melanocíticos*.
- Pigmentación periungueal o signo de pseudo Hutchinson o pigmentación de toda la tabla, suele ser indicativa de hiperplasia melanocítica.
- Fototipo y grado de pigmentación de la lesión: lesiones claras en niños de fototipo bajo, suelen indicar hiperplasia melanocitaria; lesiones oscuras en niños de fototipos altos, suelen significar activación melanocítica.

Revisiones recientes<sup>(11)</sup>, ahondando en esta dificultad diagnóstica, apuntan a que la presencia de signos que en el adulto serían muy sospechosos de malignidad, como la presencia de banda pigmentaria con intensa pigmentación oscura, constituida por líneas anchas (mayores a 6 mm) o de finas líneas irregulares (en color, anchura y distancia entre ellas), acompañadas de cierta distrofia ungueal, sin embargo, en niños se suelen ver en lesiones benignas. Por si fuera poco, la diferencia histológica entre melanoma *in situ* e hiperplasia melanocitaria de la matriz ungueal es muy difícil en niños, ya que los parámetros que se manejan se refieren a lesiones en adultos. Por lo tanto, en 2015, estos autores reclaman

la necesidad de completar estudios para desarrollar guías clínicas que faciliten el adecuado manejo de estos casos pediátricos.

Y, aunque la presencia de una banda pigmentaria en cualquier persona, nos debe obligar a descartar la presencia de un melanoma maligno, en la población pediátrica esta eventualidad es altamente improbable. No obstante, el criterio general es que, aunque no se recomienda la práctica sistemática de biopsia de la matriz ungueal en los casos de melanoniquia longitudinal en la infancia, habría que considerar la biopsia o extirpación en aquellos casos, en los que se produzca un rápido y alarmante crecimiento de la lesión pigmentada ungueal.

#### Alteraciones sistémicas o iatrogénicas

Sospechar que una alteración ungueal, sobre todo, si está presente como dato clínico exclusivo, pueda tener origen sistémico o iatrogénico tendrá una gran repercusión pronóstica.

Se han descrito numerosas alteraciones ungueales en diversos padecimientos sistémicos. Una recopilación de los signos clínicos en las uñas relacionados con patologías específicas sistémicas queda recogida en la tabla IV.

Recientemente, y de forma novedosa, se han recopilado los cambios ungueales asociados a la **acidosis tubular renal (ATR) distal**<sup>(12)</sup> en pacientes pediátricos, encontrándose la presencia característica de onicomalacia y bandas blanquecinas o blancoamarillentas transversales, asintomáticas, que solo producían modificaciones estéticas y que se interpretaron más por afectación del lecho de la matriz ungueal.

#### Traumatismos

Conviene no minimizar la importancia de los traumatismos ungueales en la infancia, para evitar situaciones de distrofia o daño ungueal permanente.

Los **traumatismos ungueales agudos** y sus secuelas representan una consulta frecuente en Pediatría. Nunca debe minimizarse la importancia de un traumatismo ungueal en un niño y, siempre, deben realizarse radiografías. Si la matriz ungueal no está comprometida, la uña vuelve a crecer; pero lesiones mal tratadas en la niñez, terminan por producir distrofia.

La **onicomadesis** o desprendimiento de la lámina es una complicación común de los traumatismos.

Se denomina **onicofagia** al hábito de comerse las uñas. Los niños menores de 3 años prácticamente nunca muerden sus uñas. La incidencia asciende desde los 4 a los 6 años, con el máximo entre los 7 y 10 (33% de niños en ese grupo de edad); incrementándose de nuevo durante la adolescencia (45% de los adolescentes) y se reduce al 25% en los estudiantes universitarios y más aún en los adultos. En ocasiones, no es sino una costumbre o rutina adquirida. Pero no es infrecuente. Se cree que se relaciona con altos niveles de estrés, ansiedad y baja autoestima, y puede asociarse con el trastorno obsesivo compulsivo. Más allá de las consecuencias estéticas, la repetición compulsiva del hábito puede llevar, por daño en la matriz, a uñas de crecimiento anómalo, decoloradas, con surcos transversos... Las complicaciones más frecuentes, sobre todo, si se agrede la cutícula o el repliegue periungueal, son las paroniquias, el acortamiento permanente de las uñas y la sobreinfección: vírica (verrugas, herpes simple...), bacteriana o micótica. En ocasiones, puede iniciar o acelerar problemas con la dentición (desviaciones de los incisivos...).

El **pulgar de PlayStation**<sup>(2)</sup> (*PlayStation thumb* o *Nintendo thumb*) es el resultado del daño por presión repetitiva causado por el juego excesivo con videoconsolas. Algo similar ocurre en el llamado **pulgar de teléfono móvil** (*cell phone thumb*), por manejo compulsivo de esa parte de la anatomía en relación con el irrefre-

nable incremento de escribir textos en el móvil. Los pulgares pueden llegar a doler, pueden aparecer: ampollas en los pulpejos, microhemorragias, hiperqueratosis en los laterales de los dedos y, a nivel ungueal, onicolisis, todo ello, como resultado del microtrauma continuo y repetido. Eliminar el factor desencadenante es, a la par, exitoso e imposible de cumplir en la práctica.

La **distrofia canalicular media**, se relaciona con el hábito compulsivo de empujar las cutículas de los pulgares hacia atrás. Puede producir alteraciones en la superficie de la placa ungueal,

con marcada distrofia lineal, recuperable si se controla el hábito.

En las **uñas encarnadas del primer dedo del pie** u onicocriptosis, la lámina ungueal se enclava en los pliegues ungueales laterales, creando una inflamación dolorosa. Se presentan en dos momentos del desarrollo. En los primeros años de vida van asociadas a mal alineamiento congénito de las uñas, pero son más comunes en los adolescentes varones y son precipitadas por: el corte inapropiado de las uñas en los bordes, zapatos muy ajustados, traumatismos, mala higiene y la

hiperhidrosis inducida por el calzado deportivo. La humedad, condicionada por la hiperhidrosis, ablanda la uña, se facilita su rotura y formación de pequeñas áreas que actúan como lancetas que se clavan en el tejido blando periungeoal. Puede aparecer tejido de granulación con: exudado, sangrado e infección secundaria. Todo ello, condiciona dolor y dificulta alguna de las actividades diarias y la participación en actividades recreativas y deportivas.

### Tumores

Infrecuente su aparición en niños, pero se deben tener siempre presentes:

- **La exostosis subungueal de los dedos de los pies** es bastante frecuente en los adolescentes, ya que el 16% de los casos corresponden a menores de 18 años. Suele asociarse con traumatismos. La proliferación eleva la placa ungueal, principalmente en la parte distal y lateral, con destrucción progresiva y, algunas veces, semeja una verruga subungueal. La mayoría aparece en el primer dedo del pie, pero puede involucrar el resto de los dedos. Las radiografías muestran la lesión exofítica de la falange distal.
- El **melanoma ungueal** en niños es un hallazgo excepcional. La práctica totalidad de lo publicado ha sido entre fototipos oscuros o asiáticos. Algún caso de melanoma *in situ* ungueal<sup>(13)</sup> se ha descrito en niños de raza blanca, en forma de melanoniquia longitudinal, en la que la dermatoscopia mostraba banda pigmentada constituida por múltiples líneas pigmentadas irregulares y dispares en: color, grosor y separación entre ellas. La dificultad diagnóstica ya quedó recogida previamente al hablar de las melanoniquias longitudinales.

### Alteraciones del pelo

**Es necesario saber diferenciar en qué casos, un cambio capilar es fisiológico o simplemente estético, de aquellos otros que expresa manifestación de una patología general más importante.**

En nuestra sociedad, el aspecto físico del niño es de una gran tras-

**Tabla IV.** Cambios ungueales en patología sistémica y iatrogénica

Coiloniquia	Anemia ferropénica Síndrome de Plummer-Vinson
Uñas en vidrio de reloj (acropaquia)	Neoplasias pulmonares Fibrosis quística pulmonar Bronquiectasias Empiema y abscesos pulmonares Malformaciones arterio venosas Enfermedad celíaca Cirrosis Enfermedad inflamatoria intestinal SIDA
Líneas de Muehrcke	Hipoalbuminemia Desnutrición Síndrome nefrótico Pacientes trasplantados
Líneas de Mees	Intoxicación por arsénico o talio Ingesta de ciclosporina y quimioterápicos Lupus eritematoso Colitis ulcerosa Neoplasias (linfomas)
Surcos de Beau	Leucemia Quimioterapia Hipoxia crónica Traumatismos recurrentes Estancias prolongadas en UCI
Uña mitad y mitad	Enfermedad renal crónica Deficiencias de zinc Enfermedad de Kawasaki Enfermedad de Crohn Enfermedad de Behcet
Uña de Terry	Enfermedad hepática avanzada Enfermedad cardíaca congestiva Diabetes mellitus Malnutrición Enfermedad hipertiroidica
Onicolisis	Diabetes Hiper-hipotiroidismo Sarcoidosis Lupus eritematoso Tratamientos con tetraciclinas

**Tabla V.** Clasificación práctica de las alopecias en la edad infantil, según edad de aparición y morfología clínica

#### Alopecias en el recién nacido o en el lactante

- Alopecia occipital del recién nacido
- Aplasia cutis congénita
- Atriquias e hipotricosis congénitas
- Malformaciones névicas y tumores
  - *Nevus* sebáceo de Jadassohn
  - Alopecia triangular congénita
  - *Nevus* melanocíticos gigantes de cuero cabelludo
  - Malformaciones vasculares del cuero cabelludo
- Alopecias traumáticas del recién nacido
  - Alopecia anular

#### Alopecias en la edad escolar y adolescencia

- Alopecias en placas
- Sin signos inflamatorios:*
  - Alopecia areata
  - Tricotilomanía
- Con signos inflamatorios (y posible tendencia cicatricial):*
  - Alopecias infecciosas
    - Piodermatitis
    - Tineas del cuero cabelludo
    - Miasis forunculoide
  - Dermatitis inflamatorias
    - Dermatitis seborreica
    - Dermatitis atópica
    - Psoriasis
    - Otras dermatosis inflamatorias (lupus, liquen plano, pénfigo...)
  - Genodermatosis con alopecia cicatricial
  - Alopecias por decúbitos o postoperatorias
- Alopecias difusas
- Con cambios displásicos del tallo piloso:*
  - Displasias pilosas
  - Displasias ectodérmicas
  - Síndrome de anágeno suelto
- Sin cambios displásicos del tallo piloso:*
  - Alopecias por drogas
  - Alteraciones endocrino-metabólicas
  - Alopecia androgenética infantil
  - Alopecias por tracción o traumáticas
  - Efluvio telogénico

endencia. La alopecia en la mayor parte de los niños conlleva alteraciones psico-emocionales que derivan en una baja autoestima y alteración de su imagen corporal. A esto, se suma la ansiedad que el problema crea en los padres. La alopecia puede ser la primera manifestación de una compleja enfermedad hereditaria, en ocasiones, multisistémica; en otros, puede ser el síntoma guía para detectar unas alteraciones endocrino-metabólicas.

Los estudios de prevalencia de alopecia infantil<sup>(14)</sup> muestran que la alopecia en niños supone alrededor del 1-8% de la consulta de dermatología pediátrica y, dentro de ella, aproximadamente el 90% corresponde al tipo no cicatricial y adquirida, detallándose como las causas más comunes: la alopecia areata, la *tinea capitis* y la tricotilomanía. Dentro de un mismo grupo de edad, son notorias las diferencias etiológicas entre series de distintas áreas geográficas o culturales<sup>(15,16)</sup>.

Es un reto para nosotros alcanzar en cada caso, un correcto diagnóstico que implique el tratamiento más adecuado.

### Clasificación de las alopecias en la infancia

Desde un punto de vista práctico, seguiremos aquella que contempla criterios “cronológicos” y “morfológico-visuales” (Tabla V), considerando: la edad de aparición, la distribución de la alopecia, la presencia o no de inflamación y las características del cabello afecto.

#### Alopecias en el recién nacido o en el lactante

Incluyen formas fisiológicas de alopecia en esta edad, malformaciones névicas y tumores que implican alopecia y formas de alopecia congénita.

**Alopecia occipital del recién nacido.** Hallazgo fisiológico. Ausencia de pelo en la zona occipital, desencadenado tras el nacimiento e intensificado por el roce de la nuca en la cuna, tras las primeras semanas de vida (Fig. 8). En unas semanas, habrá una recuperación total del cabello perdido.

**Aplasia cutis congénita.** Ausencia congénita y circunscrita de alguna, de varias o de todas las capas de piel y/o sus anejos. Constituyen un grupo variado de procesos, esporádicos o familiares, con diferente expresividad clínica. Su localización, en más del 65% en el cuero cabelludo, los hace detectables ya en el nacimiento en forma de pérdida de sustancia o en forma de placas cicatriciales.

**Atriquias e hipotricosis congénita.** En la atriquia, el niño nace con áreas carentes de pelo, localizada o generalizada en todo el cuero cabelludo. La alopecia es definitiva y persistirá en la edad adulta. Por su parte, en las hipotricosis, en los primeros meses de vida, el pelo ya es llamativamente fino y delgado. El grado de afectación capilar (cuero cabelludo, vello, cejas, pestañas...) y la evolución de la misma, permitirá encuadrarlo en los diferentes síndromes descritos.

***Nevus* sebáceo de Jadassohn.** Desde el nacimiento se observa ya como un nódulo amarillento o una placa sin pelo, rugosa, en cuero cabelludo o zonas contiguas, tales como frente o cuello. Con la pérdida del efecto de las hormonas maternas, la lesión suele aplanarse rápidamente y perder su color característico. Durante la infancia es una placa: alopécica, redondeada, oval, irregular o lineal, más o menos sinuosa o incluso zoniforme. En ocasiones, puede mostrar un aspecto cerebriiforme. Alrededor de la pubertad se vuelve papilomatosa, verrugosa y amarillenta. Con el paso



**Figura 8.** Alopecia occipital del recién nacido.

de los años, pueden desarrollar en la superficie, otras lesiones generalmente benignas (siringocistoadenoma papilífero, siringomas) o excepcionalmente malignas (basalioma, carcinoma espinocelular).

**Nevus melanocíticos y hemangiomas** del cuero cabelludo, condicionarán áreas de alopecia proporcionales al segmento afecto.

**Alopecia triangular congénita.** Visible ya en los primeros 6 años de vida, la placa de alopecia suele estar ya presente en el momento del nacimiento. Se manifiesta como una placa de alopecia persistente que adopta una forma de triángulo isósceles, cuya base se ubica en la línea frontal de inserción capilar, respetando característicamente una estrecha franja de pelo sano; el vértice, desplazándose por la zona frontotemporal y dirigido hacia el vértex, se encontraría separado 2-3 cm de la base. La mayoría de ocasiones es unilateral, aunque se han descrito casos bilaterales.

**Alopecias traumáticas del recién nacido.** En relación con traumatismos perinatales por la utilización de utensilios médicos para el control del estado fetal intrauterino, alopecias por decúbitos intrauterinos o técnicas obstétricas. La relación causa-efecto tan inmediata, confirmará la sospecha clínica. El grado de recuperación dependerá de la intensidad del traumatismo.

**Alopecia anular.** Caracterizada por una peculiar pérdida zonal de cabello, que unas veces adopta una morfología circular cerrada (*anular* propiamente dicha) y otras, abierta (*en galón* o *en herradura*). Suele afectar a recién nacidos de primíparas, sobre todo, tras partos traumáticos. Surge como resultado de la excesiva presión que el útero, el cérvix o la vagina, pueden ejercer sobre el cuero cabelludo, determinando un compromiso circulatorio y de oxigenación del área, que facilita el desarrollo de *caput succedaneum*. Se ha descrito tanto en lactantes a término, como en prematuros, nacidos, unas veces por vía vaginal y otras por cesárea, tras un expulsivo prolongado, pero ineficaz. La alopecia puede observarse al nacimiento o pocos días después. El pronóstico suele ser excelente, ya que por su carácter autorresolutivo, la repoblación es espontánea.

### Alopecias en la edad escolar y en la adolescencia

En este grupo de edad, la alopecia tiene gran importancia clínica y es frecuente motivo de consulta, por sus connotaciones psico-sociales.

#### Alopecias en placas sin signos inflamatorios

Incluyen las patologías más consultadas en estos grupos de edad: la alopecia areata y la tricotilomanía.

**Alopecia areata (AA).** Un 20% de los casos de alopecia areata corresponden a pacientes pediátricos y, en la mayoría de series, supone la principal causa de consulta por motivos capilares. No es grave en lo referente al pronóstico vital, pero puede mermar la calidad de vida de los pacientes por el significativo impacto psicológico que ejerce en el paciente y en sus familiares.

Se afectan niños y niñas por igual y la edad de aparición suele ser a partir de los 5 años. La historia familiar de alopecia areata se encuentra entre el 5-20% de los pacientes, y tiene gran relación con la edad de aparición: las más precoces suelen tener mayor carga genética familiar.

Se baraja una etiología multifactorial. Hay una base genética que facilita un disturbio inmunológico que implica a las células T de fenotipo CD4 activado. Existen también autoanticuerpos circulantes contra estructuras foliculares y no foliculares. Sobre ellos, unos factores desencadenantes, como son: los procesos infecciosos, vasculares o alteraciones de tipo psicológico (estrés, ansiedad y depresión). Recientemente<sup>(14)</sup>, se ha descrito una importante asociación de prevalencia

entre morbilidad psiquiátrica en la AA infantil, cercana al 40%, destacando déficit de atención con hiperactividad, trastorno ansioso y trastorno del ánimo.

Clínicamente (Fig. 9), se trata de una o varias placas de alopecia no cicatricial, redondeadas u ovaladas, de diferente tamaño, en cuero cabelludo u otras áreas. No se aprecia descamación en superficie. En la zona más periférica de la placa, se suelen detectar los característicos “pelos en signos de admiración” o “pelos peládicos” y que en los momentos de actividad se desprenden con facilidad. Los pelos aparentemente normales del borde de la placa, se desprenden con facilidad a la mínima tracción (signo de la tracción positivo). La repoblación en el transcurso de un año suele ser la norma en el 95% de los casos, pero la recidiva es frecuente. En ocasiones, la placa crece y se estanca durante largos períodos de tiempo sin iniciar la repoblación. Así, se comporta la alopecia ofiásica que asienta en la zona de implantación del cabello en la nuca. En otros casos, son placas que llegan a confluir. Puede perderse todo el pelo en el cuero cabelludo, hablando entonces de alopecia total, al que llegan solo un 1% de los niños afectados de AA. La denominamos universal, cuando se pierde todo el pelo de la superficie corporal, incluyendo: cejas, pestañas, vello axilar y púbico, si por la edad ya lo tuviere. En todas las situaciones, la norma habitual es el carácter asintomático del proceso. Puede encontrarse afectación ungueal.

Alrededor del 7% de los pacientes<sup>(14)</sup> tienen una mayor incidencia de procesos autoinmunes tanto a nivel personal como familiar (Tabla VI). La AA total y universal son las for-



Figura 9. Alopecia areata. Distintas localizaciones.

**Tabla VI.** Asociaciones en la alopecia areata**Procesos autoinmunes**

- Tiroiditis de Hashimoto
- Hipertiroidismo
- Hipotiroidismo
- Vitiligo
- Psoriasis
- Lupus eritematoso sistémico
- Hipoparatiroidismo
- Diabetes mellitus
- *Myastenia gravis*
- Timoma
- Gastritis crónica atrófica
- Anemia perniciosa
- Esclerodermia
- Enfermedad de Addison

**Alteraciones cutáneas**

- Cambios ungueales
- Dermatitis atópica

**Alteraciones analíticas**

- Anticuerpos antitiroideos
- Anticuerpos antimicrosomales
- Anticuerpos antitiroglobulina
- Anticuerpos antimúsculo liso
- Anticuerpos antiparietales de mucosa gástrica

mas que frecuentemente se han asociado a enfermedad tiroidea y dermatitis atópica. En el síndrome de Down, la incidencia de AA es más alta que en la población normal: el 6% de los pacientes con síndrome de Down desarrollarán AA, y de ellos, el 50% formas graves de tipo alopecia total o universal.

Puede esperarse la involución espontánea sin introducir medidas terapéuticas en la placa aislada. En los casos con placas múltiples, así como en todas las formas graves por su rapidez de extensión o crecimiento, deberían instaurarse medidas terapéuticas, aun sabiendo que no existen pruebas suficientes que nos permitan asegurar que el tratamiento, en cualquiera de sus modalidades, altere la evolución de la enfermedad ni produzca remisiones definitivas. Como mucho, el tratamiento suprime el proceso inmunitario subyacente cuando está activo.

Múltiples fármacos conforman el arsenal terapéutico, condicionando su uso a la edad del paciente, tipo de AA y eficacia. Los corticoides tópicos, intralesionales y orales siguen siendo

el pilar básico en el tratamiento. El minoxidil tópico, con contrastada efectividad, es incluido en la mayoría de planes terapéuticos. La antralina actúa como irritante primario. La inmunoterapia tópica, incluyendo difenciprona (Fig. 10) y dibutilester del ácido escuárico (SADBE). De este último, se ha realizado recientemente una exhaustiva revisión, mostrando sus beneficios<sup>(17)</sup>. Su carácter tópico, la no presencia de agujas ni administración oral, junto con su menor tasa de efectos secundarios, comparados con difenciprona, lo hace adecuado para la población pediátrica.

Los análogos de las prostaglandinas son útiles en determinadas localizaciones (cejas-pestañas). Y ya con menos interés: retinoides tópicos, fotoquimioterapia, ciclosporina... No todos los pacientes requieren apoyo psicológico o psiquiátrico. Por lo general, los tratamientos se deben plantear de forma escalonada comenzando por los menos agresivos.

Recogemos en el algoritmo del final un esquema terapéutico, combinando guías terapéuticas nacionales e internacionales, publicaciones de expertos y experiencia clínica<sup>(18)</sup>, basado no en la edad (habitualmente +/- 10 años), sino en límite de peso (+/- 45 kg).

**Tricotilomania.** Consiste en el arrancamiento compulsivo del pelo, habitualmente del localizado en el cuero cabelludo, pero a veces, en otra localización. Con el tiempo, se produce una pérdida perceptible del pelo. La incidencia es mayor en niñas. Entre los 4 y 10 años y está más relacionado con tics y hábitos inconscientes, en los que se retuerce el cabello alrededor del dedo. En ocasiones, es una forma "inofensiva" de conciliar el sueño, ver la televisión o dedicarse a la lectura.

Otros niños están sometidos a una tensión emocional (por relaciones familiares o por problemas escolares) o viven en un estado de agresividad reprimida.

En preadolescentes y adolescentes ocurre de una forma consciente y se considera una forma de trastorno obsesivo-compulsivo, pero puede ser un síntoma relacionado con un amplio espectro de procesos psico-patológicos.

En cualquiera de los casos, se aprecian placas de alopecia "antinaturales" en el cuero cabelludo, mal delimitadas, de crecimiento excéntrico donde se entremezclan cabellos de diferentes tamaños.

Curiosamente, algunas áreas aparecen respetadas, y con frecuencia corresponden a zonas que permiten, colocando debidamente sus cabellos, sus gorros o pañuelos, camuflar las superficies alopécicas de tal manera que, cuando el paciente lo desee, puedan pasar prácticamente desapercibidas. Puede asociarse a onicofagia y autolesiones cutáneas.

También, puede ser diana del arrancamiento, el pelo o vello de pestañas, sobre todo, la superior, cejas o área pubiana.

Con esta clínica tan característica, si el paciente reconoce su "hábito" será suficiente para confirmar la sospecha. Si el paciente no acepta "su autoría", es más complicado el diagnóstico. Es necesario, confirmar la no existencia de ninguna otra dermatosis que justifique el cuadro (alopecia areata, tiñas, alopecias tóxicas por fármacos, infecciones, alopecia androgenética...). El vertiginoso desarrollo de técnicas de tricoscopia mediante dermatoscopia digital o manual, con patrones diagnósticos muy específicos para cada patología, está facilitando enormemente el acercamiento diagnóstico mediante actos



**Figura 10.** Inmunoterapia tópica con difenciprona. A. Colocación parches. B. Lectura de sensibilización. C. Eczema en cuero cabelludo.

no invasivos, tan importante en estos grupos de edad. Se describen hallazgos patognomónicos, que permiten establecer criterios tricoscópicos diferenciadores entre tricotilomanía, alopecia areata y *tinea capitis*<sup>(19)</sup>.

#### Alopecias en placas con signos inflamatorios (y posible componente cicatricial)

El interés de su diagnóstico temprano viene dado por el poder instaurar tratamientos precoces que eviten el componente cicatricial e irreversible de la alopecia.

#### Alopecias infecciosas y parasitarias

No excesivamente frecuentes en nuestro medio, pero sí lo son en la población inmigrante que se incorpora a nuestras consultas:

**Piodermitis.** En las que los gérmenes piógenos—el *estafilococo aureus* es el más frecuente, pero no el único—invaden el folículo piloso. Si la afectación es superficial, a nivel del ostium folicular (foliculitis superficial), no repercutirá sobre el crecimiento capilar. Si se afectan varios folículos (forúnculo o ántrax), suele condicionar una necrosis folicular que se resuelve con alopecia cicatricial. En los casos recurrentes o excepcionalmente intensos o graves, es necesario descartar la presencia de factores desencadenantes: falta de higiene, diabetes, nutrición inadecuada...

***Tinea capitis.*** Producidas por hongos dermatofitos pertenecientes a tres géneros: *Trichophyton*, *Microsporum* y *Epidermophyton*, incriminados, según las áreas geográficas, en infecciones fúngicas de la infancia.

No es infrecuente en la edad pediátrica y se facilita por contactos interpersonales, con animales y a través de hongos geófilos procedentes de la tierra. Las formas animales (dermatofitos zoófilos) suelen ser las que producen las formas más inflamatorias.

La *clínica* expresa el efecto del dermatofito en el folículo piloso, ya que parasita toda su queratina, por lo que el pelo se vuelve frágil y quebradizo con la consiguiente alopecia. Hablamos por ello de alopecias tonsurantes que no suelen dejar alopecia cicatricial, salvo

en aquellas con importante componente inflamatorio. El proceso es sintomático, con descamación y prurito.

Hay que considerar tres formas clínicas:

- Las **tiñas tricofíticas** afectan aleatoriamente a diferentes pelos del cuero cabelludo, de forma “salpicada”, por lo que la alopecia es de tipo difuso o en pequeñas placas no confluentes. La piel de la zona afecta muestra una fina descamación, entre la cual se detectan “puntos oscuros” que corresponden a la incipiente aparición del cabello tonsurado en el *ostium* folicular.
- Las **tiñas microspóricas** muestran placas alopécicas bien delimitadas, de tono rosado o eritematosas, finamente descamativas, en cuya superficie se observan junto a *ostium* foliculares desprovistos de pelo, cabellos tonsurados a ras de piel, pero de diferente longitud.
- En el **Querion de Celso**, la intensa reacción inflamatoria condiciona la presencia de una placa extremadamente supurativa, con adenopatías locoregionales acompañantes, pero con escasa repercusión del estado general. Dependiendo de la intensidad, puede provocar la destrucción del folículo y originar una alopecia cicatricial. Desde el punto de vista *diagnóstico*, la sospecha clínica puede confirmarse con la observación microscópica directa de las escamas o pelos y el cultivo para determinar la especie. Esta patología se ha beneficiado igualmente de las novedosas técnicas exploratorias de tricoscopia<sup>(20)</sup>.
- Es el caso de **las miasis forunculoides**, la presencia de una lesión forunculosa en el cuero cabelludo, que contiene larvas vivas en su interior, puede condicionar el desarrollo de placas alopécicas. Infrecuente en nuestro medio, es de esperar su incremento con la aparición de dermatosis zooparasitarias importadas en niños inmigrantes.

#### Dermatitis inflamatorias

Excepcional que en la infancia producen alopecias cicatriciales.

En **la dermatitis seborreica infantil**, las escamas grisáceas están, más o menos, adheridas al cuero cabelludo. En la forma de falsa tiña amiantácea, el cabello puede quedar atrapado entre las grandes y adherentes escamas. El pelo no suele afectarse, pero, a veces, al desprenderse la escama, se desprende con facilidad. Esta pérdida es reversible y el cabello es recuperado en su totalidad.

**La dermatitis atópica** puede inducir lesiones de rascado en el cuero cabelludo, pero no de suficiente intensidad como para producir alopecia. En caso de haberla es leve y reversible.

La afectación del cuero cabelludo en **la psoriasis infantil** es muy frecuente y, en ocasiones, como localización exclusiva. Por lo general, el pelo atraviesa las placas de psoriasis sin alterarse. No obstante, no es infrecuente observar pequeñas placas alopécicas, posiblemente en relación con arrancamientos de mechones de pelo al desprender las costras muy adheridas a los mismos. La recuperación *ad integrum* es la norma.

Otros procesos inflamatorios, excepcionales en la infancia, como **el lupus eritematoso**, **el liquen plano** o **el pénfigo** pueden manifestar alopecia difusa y en algún caso con carácter cicatricial.

#### Otras

**Alopecias cicatriciales en genodermatosis**, de esta forma se comporta la **condrodisplasia punctata**, la **incontinentia pigmenti**, las epidermolisis ampollosas distróficas, formas agresivas de ictiosis y, excepcionalmente, la enfermedad de Darier.

**Alopecias por decúbito o inducidas por presión o post operatoria.** Apreciables en niños ingresados en UCI o sometidos a cirugía de larga duración, debidas al decúbito e inmovilidad prolongada. Afectan la zona posterior del cuero cabelludo, ya que el apoyo mantenido sobre esa zona, produce una isquemia tisular que afecta al crecimiento del pelo. La mayoría de pacientes suelen desarrollar una alopecia no cicatricial y transitoria; sin embargo, en otros, debido a una hipoxia tisular grave, se origina una alopecia cicatricial permanente.

### Alopecias difusas con cambios displásicos del tallo piloso

Mediante exploración física solo se pueden sospechar, ya que su identificación definitiva pasa por exploraciones de microscopia óptica y electrónica. La mayoría requieren abordaje multidisciplinario.

#### Displasias pilosas

Alopecias que tienen su base en defectos morfológicos del tallo piloso, en general, congénitos y hereditarios, pero que pueden ser adquiridos. Por la fragilidad del tallo, facilita hipotricosis, localizada o difusa y puede ser útil para establecer el diagnóstico de sospecha. Se presentan como un defecto aislado o generalizado, pero siempre se caracterizan por un patrón morfológico peculiar. En ocasiones, constituyen una clave diagnóstica de una genodermatosis. Dadas las características de las alteraciones, el diagnóstico más definitivo, se realizará mediante el examen con microscopia óptica o electrónica de barrido.

#### Displasias ectodérmicas

Constituyen un grupo amplio y heterogéneo de enfermedades congénitas que cursan con una alteración en el desarrollo de las estructuras derivadas del ectodermo, en distintas combinaciones. Dentro de este bloque nosológico, se incluyen muy variados síndromes que se clasifican según las diferentes alteraciones del cabello, dientes, uñas y glándulas sudoríparas encontradas, considerando todas las combinaciones posibles (Tabla VII). Patología que ha de ser estudiada multidisciplinariamente en el ámbito hospitalario.

En ambas formas de displasia, el pediatra puede jugar un papel muy importante en la detección precoz de estos procesos y su orientación diagnóstica, por lo que debe conocer su existencia.

#### Síndrome de anágeno suelto

El síndrome del cabello anágeno suelto es una displasia pilosa con un arrancamiento fácil del cabello a la tracción y sin dolor, debido a una insuficiente adhesión del tallo piloso al folículo. La mayoría de los casos

**Tabla VII.** Displasias ectodérmicas. Clasificación de los principales síndromes

Subgrupo 1 (alteración o displasia del pelo)
- Síndromes tricorinofalángicos
- Síndrome de Dubowitz
- Síndrome de Moynahan
Subgrupo 1 y 2 (displasia de pelo y dientes)
- Síndrome oro-facial-digital I
- Síndrome de Sensenbrenner
- Síndrome tricodental
Subgrupo 1 y 3 (displasia de pelo y uñas)
- Síndrome CHAND (pelo rizado, anquiblefaron, uñas displásicas)
- Onicotricodisplasia con neutropenia (síndrome de Cantú)
Subgrupo 1, 3 y 4 (displasia de pelo, uñas, glándulas sudoríparas)
- Síndrome de Freire-Maia
Subgrupo 1, 2 y 3 (displasia de pelo, dientes y uñas)
- Displasia ectodérmica hidrótica (síndrome de Clouston)
- Displasia condroectodérmica (síndrome de Ellis-van Creveld)
- Síndrome trico-dento-óseo
- Síndrome dientes y uñas (síndrome de Ellis-Dawber)
Subgrupo 1, 2,3 y 4 (alteraciones de pelo, dientes, uñas y glándulas sudoríparas)
- Displasia ectodérmica hipohidrótica ligada al cromosoma X (síndrome de Christ-Siemens)
- Displasia hipohidrótica autosómica recesiva
- Síndrome AEC (anquiblefaron, displasia ectodérmica, fisura palatina o labial)
- Síndrome de Basan (distrofia ungueal severa y ausencia de dermatoglifos)
- Síndrome de Rapp-Hodgkin (fisura labiopalatina, distrofia ungueal y <i>pili canaliculi</i> )
- Síndrome de XTE (xeroderma, pie talo, defectos del esmalte)
- Síndrome de la membrana poplítea (síndrome de Rosselli-Gulienetti)
- Síndrome EEC (ectrodactilia o mano en tridente, displasia ectodérmica, fisura labiopalatina)

descritos corresponden a pacientes de edad pediátrica, generalmente niñas de pelo claro. El estudio con microscopio óptico muestra un predominio de cabellos en fase anágena, sin vainas epiteliales, y con deformación del bulbo, que aparece distorsionado y encogido. En el segmento próximo al bulbo, la cutícula aparece desflecada o arrugada (*ruffling*), similar a un «caletín caído».

#### Alopecias difusas sin cambios displásicos del tallo piloso

En estos casos, la historia clínica detallada, la exploración minuciosa y, en algunos pacientes, estudios analíticos complementarios, suelen ser suficientes para su correcta catalogación.

#### Alopecias por drogas

Son muchas las drogas que pueden inducir alopecia difusa. Algunas ejercen efecto tóxico específico sobre el pelo, como serían los quimioterápicos en general. Reducen de forma brusca y temporal la actividad mitótica de los cabellos, dando lugar, en breve espacio de tiempo, a su desprendimiento. Se afectan casi el 80-90% de todos los folículos y lo hacen entre 1-3 semanas tras el inicio del tratamiento, según la droga. Otro grupo de fármacos actúan mediante efecto tóxico no específico. Los diuréticos, antitiroideos, tetraciclinas, estreptomycinina y vitamina A actúan así.

La búsqueda de estos fármacos debe incluirse en la anamnesis realizada por el pediatra a todo niño con

alopecia. La identificación del agente causal, junto con su supresión permitirá, en la mayoría de casos, el recrecimiento del pelo.

#### *Alopecias de origen metabólico y endocrino*

Son diversas las hormonas, oligoelementos y nutrientes que pueden modificar el ciclo folicular. De esta manera, los disturbios hormonales y metabólicos pueden ser motivo de alopecias o alteraciones del calibre del pelo. Junto a ello, presentarán los síntomas correspondientes a la alteración basal. En países en vías de desarrollo, la pobre ingesta de zinc y de hierro por problemas nutricionales se ha demostrado como una causa importante de alopecia<sup>(15)</sup>.

#### *Alopecia androgenética infantil*

La alopecia androgenética es la principal causa de pérdida de cabello en los adultos, pero es rara en la edad infantil o adolescencia. Cuando esta situación se presenta antes de la pubertad, casi siempre en un contexto de fuerte predisposición genética a alopecia androgenética y como consecuencia del aumento fisiológico de la producción hormonal, se aprecia pérdida de cabellos, con miniaturización de los mismos, produciéndose un aclaramiento de la zona central del cuero cabelludo, retraso de la línea frontal y frontoparietal de implantación del cabello. En estos casos, ha de hacerse una valoración clínica minuciosa (búsqueda de seborrea importante del cuero cabelludo, acné e hirsutismo), descartar la ingesta involuntaria de hormonas, y estudios complementarios según el caso, que descarten pubertad precoz y/o poliquistosis ovárica.

#### *Alopecias traumáticas o por tracción*

Ciertos hábitos de peinado o técnicas de peluquería pueden dañar el cabello, en niñas preferentemente de edad algo más avanzada. Así actuarían la utilización de secadores de pelo en los que el calor excesivo hace literalmente “hervir” el cabello, produciendo una inevitable fragilidad. Del mismo modo actúan las técnicas impuestas en cada momento por la moda y por los condicionamientos sociales o cultura-

les: el peinado afro, el trenzado completo del cabello, el hábito de peinados tensos, que implican una tracción mantenida durante horas, sobre todo en las zonas marginales del cuero cabelludo y que, condicionarán un auténtico arrancamiento de los pelos. Con el tiempo se aprecian áreas de alopecia difusa, con cabellos troceados. Si la tracción es crónica y mantenida podría llegarse a alopecias permanentes o definitivas.

#### *Efluvio telogénico*

En algunas series pediátricas, es causa importante de caída de cabello. Generalmente, precedido por situaciones febriles.

### **Función del pediatra de Atención Primaria**

1. En lo referente a las alteraciones ungueales, sería necesario incluir en la sistemática exploratoria de la población infantil, el examen detallado de todas las uñas para recabar información clínica de gran importancia para el diagnóstico de patologías encubiertas. Para ello, se debería familiarizar al clínico con la rica semiología ungueal.
2. El interés estético del cabello no debe hacernos olvidar su papel como marcador de enfermedades importantes. El conocimiento de la patología que tiene su expresividad con cambios capilares podría ser vital en la sospecha u orientación diagnóstica de gran número de enfermedades infantiles.

### **Bibliografía**

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio de los autores.

- 1.\*\* Chang P, Rodas Díaz C. Las alteraciones de la superficie del plato ungueal en niños. *Dermatología CMQ*. 2013; 11: 174-81.
- 2.\*\*\* Wulkan AJ, Tosti A. Pediatric nail conditions. *Clin Dermatol*. 2013; 31: 564-72.
3. Shah S, Boen M, Schwartz M, Rademaker A. Pachyonychia congenita in pediatric patients. Natural history, features and impact. *JAMA Dermatol*. 2014; 150: 146-53.
- 4.\*\* Kutz AM, Aranibar L. Patología ungueal no micótica en pediatría. *Rev Chil Pediatr*. 2012; 83: 383-91.

5. Feldstein S, Totri Ch, Fallon Sh. Antifungal therapy for onychomycosis in children. *Clin Dermatol*. 2015; 33: 333-9.
6. Ventarola D, Bordone L, Silverberg N. Update on hand-foot-mouth disease. *Clin Dermatol*. 2015; 33: 340-46.
7. Apalla Z, Sotiriou E, Pikou O and col. Onychomadesis after hand-foot-mouth disease outbreak in northern Greece: case series and brief review of the literature. *Int J Dermatol*. 2015; 54: 1039-44.
- 8.\*\* Payette M, Weston G, Humphrey S, Yu J, Holland KE. Lichen Planus and other lichenoid dermatoses: Kids are not just Little people. 2015; 3: 631-43.
9. Kanwar AJ, De D. Lichen planus in childhood: report of 100 cases. *Clin Exp Dermatol*. 2009; 35: 257-62.
10. Lazaridou E, Giannopoulou Ch, Fotiadou C, Demiri E, Ioannides D. Congenital nevus of the nail apparatus. Diagnosis approach of a case through dermoscopy. *Pediatr Dermatol*. 2013; 30: 293-4.
11. Schaffer JV. Update on melanocytic nevi in children. *Clin Dermatol*. 2015; 33: 368-86.
12. Cardona-Hernández MA, Fierro-Arias L, Jurado Santa Cruz F. Cambios ungueales asociados a acidosis tubular renal (ATR) distal en pacientes pediátricos. *Gac Med Mex*. 2015; 151: 614-9.
- 13.\*\*\* Tosti A, Piraccini B, Cagalli A, Haneke E. In situ melanoma of the nail unit in children: report of two cases in fair skinned Caucasian children. *Pediatr Dermatol*. 2012; 29: 79-83.
14. Cortes A, Mardones F, Zemelman V. Caracterización de las causas de alopecia infantil. *Rev Chil Pediatr*. 2015; 86: 264-9.
15. Al Refu K. Hair loss in children: common and uncommon causes; clinical and epidemiological study in Jordan. *Int J Trichology*. 2013. 5: 185-9.
16. Conti R, Colucci R, Arunachalam M y col. Hair and scalp disorders in a Tuscan Pediatric Dermatological outpatient clinic: a clinical and epidemiological evaluation. *Med Prin Pract*. 2016; 25: 67-71.
- 17.\*\* Hill N, Bunata K, Hebert A. Treatment of alopecia areata with squaric acid dibutylester. *Clin Dermatol*. 2015; 33: 300-4.
- 18.\*\*\* Camacho FM. Alopecia Areata. En: Guerra A, González-Guerra E. Algoritmos terapéuticos en dermatología básica. Madrid. Editorial Medica Panamericana. 2013. p. 123-8.

19. Yorulmaz A, Artuz F, Erden O. A case of trichotillomania with recently defined trichoscopic findings. *Int J Trichol*. 2014; 6: 77-9.
20. Ekiz O, Sen BB, Rifaiglu EN, Balta I. Trichoscopy in paediatric patient with *tienea capitis*: a useful method to differentiate from alopecia areata. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2014; 28: 1255-8.

### Bibliografía recomendada

- Richert B, André J. Nail disorders in Children: Diagnosis and Management. *American Journal of Clinical Dermatology*. 2011; 12: 101-12.

Detallada revisión de las patologías ungueales en la infancia, centrando la revisión en claves diagnósticas que pueden ayudarnos a identificar

las diferentes onicopatías. Estudio sistematizado. Interesante e instructiva lectura.

- García-Martín P, Hernández-Martín A, Torrelo A. Displasias ectodérmicas: revisión clínica y molecular. *Actas Dermosifiliogr*. 2013; 104: 451-70.

Excelente artículo de revisión por este grupo de trabajo pionero en estas dermatosis. Descienden desde la clínica a niveles genéticos y moleculares, diseccionando pormenorizadamente los diferentes procesos incluidos en estas genodermatosis. Los cambios ungueales y capilares de las displasias ectodérmicas son protagonistas de excepción en este trabajo. Excelente revisión bibliográfica. Necesaria su lectura para estar al día en esta compleja patología.

- Goldberg LJ, Castelo-Soccio LA. Alopecia: Kids are not just Little people. *Clin Dermatol*. 2015; 33: 622-30.

Análisis detallado de las diferentes implicaciones que tienen las patologías capilares en los niños y en los adultos. Diferente impacto psicosocial. Expresión clínica particular de la misma patología según la edad del paciente. Dispar abordaje diagnóstico y terapéutico según el grupo de edad. Se remarcan todas estas peculiaridades en este interesante trabajo.

- Lancastre A, Tosti A. Role of trichoscopy in children's scalp and hair disorders. *Pediatric Dermatology*. 2013. 30: 674-82.

La tricoscopia va ganando protagonismo como técnica diagnóstica muy precisa y no invasiva en todos los ámbitos de la dermatología. En este trabajo, se revisan de forma exhaustiva los criterios dermatoscópicos más útiles en la identificación de las más importantes dermatosis que afectan a la piel del cuero cabelludo y al cabello en la infancia.

## Caso clínico

Niña de 10 años de edad que acude a la consulta acompañada por sus padres por haber notado diferentes cambios en las uñas de las manos y de los pies.

Semanas antes detectaron alteraciones en las uñas de los pies, en el sentido de apreciar un leve engrosamiento de algunas láminas ungueales, más concretamente de la parte distal de las mismas. Ha sido un hallazgo casual, ya que no le producen ninguna molestia. Pensaron que pudiera estar relacionado con el roce del calzado. Pocos días antes de acudir a la consulta apreciaron en las láminas ungueales de dos dedos de la mano, como que la uña "perdía" el brillo y estaba arrugada.

### Antecedentes personales

Sin interés; Practica ballet con regularidad.

### Antecedentes familiares

Sin interés; Dos tíos maternos de la niña están diagnosticados de psoriasis.

La madre ha tenido en su juventud episodios de lesiones en cuero cabelludo en forma de costras y enrojecimiento del cuero cabelludo.

### Exploración dermatológica

**Uñas de los pies:** se aprecia en los primeros dedos del pie (Fig. 11), hiperqueratosis subungueal con discreta onicolisis y decoloración de la lámina de la uña. Cambios similares, pero menos manifiestos, en otras uñas de los pies.

En alguna uñas de las manos (Fig. 12), piqueteado repartido por toda la lámina junto con pérdida del brillo habitual.

A la exploración de cuero cabelludo, pequeña placa eritematosa y levemente descamativa retroauricular. Asintomática. No se habían percatado de su presencia. El cuero cabelludo restante está aparentemente normal.

No lesiones en otra localización.

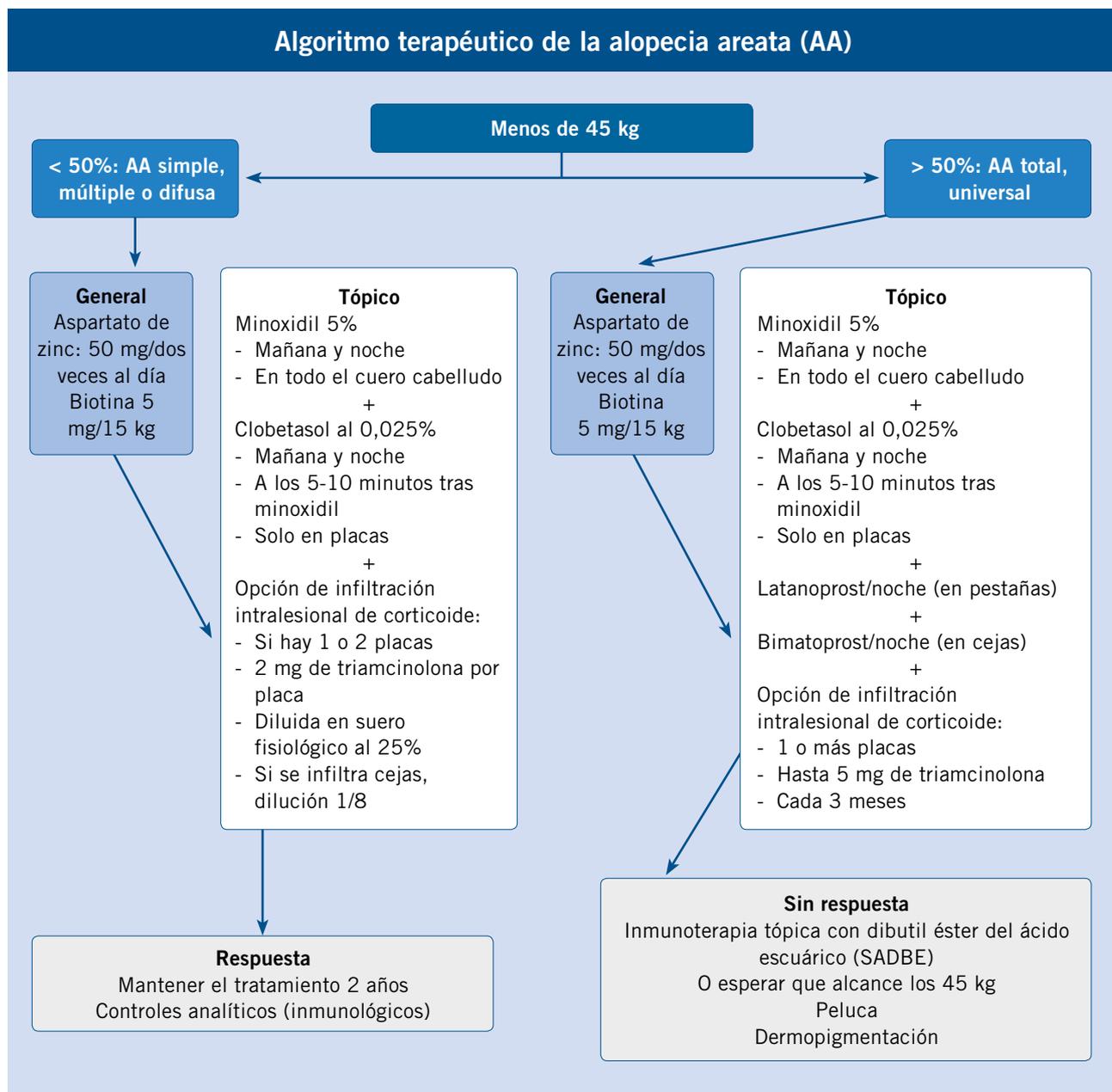
**Exploración general:** sin datos de interés.



Figura 11.

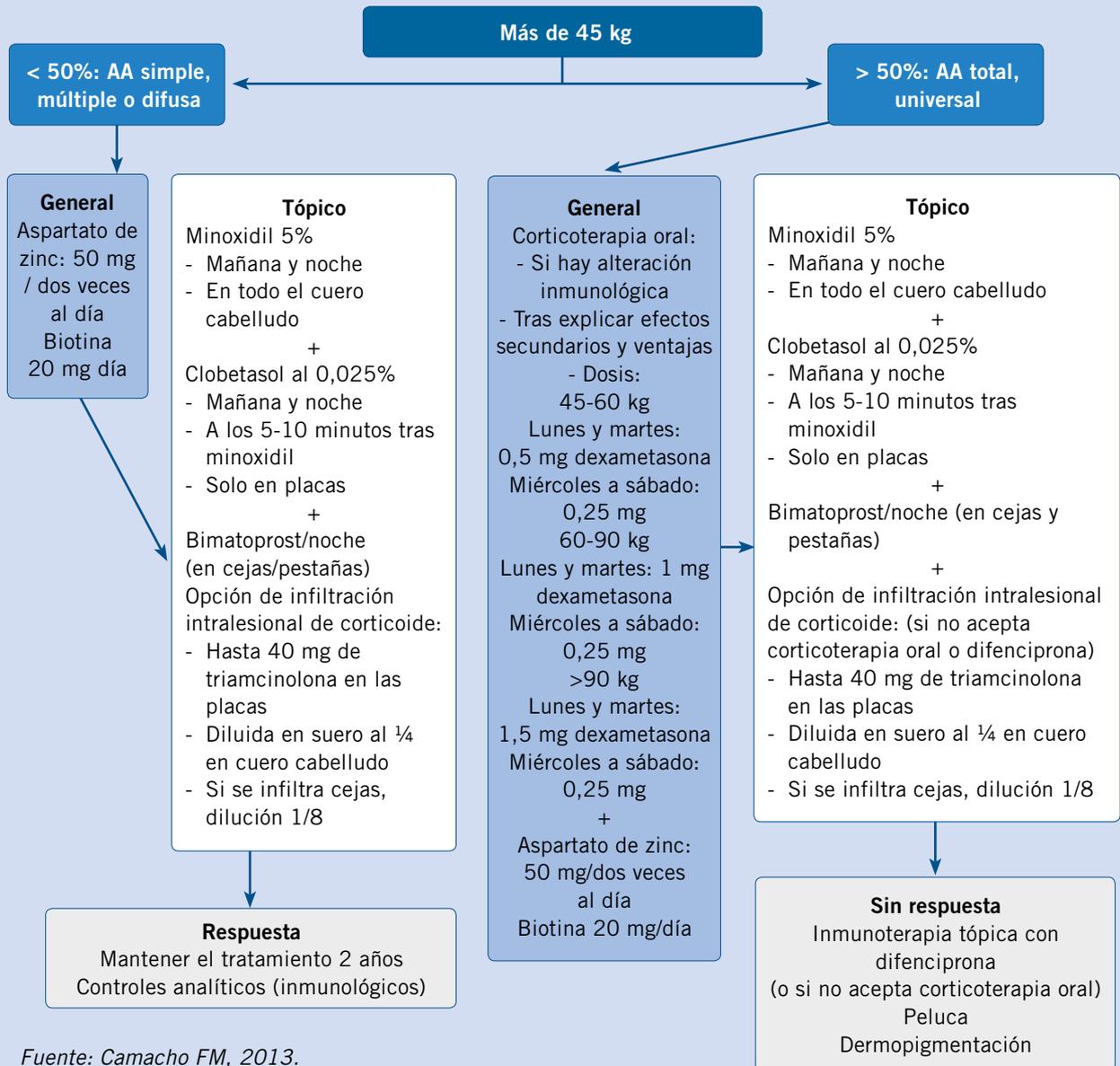


Figura 12.



Continúa.

## Algoritmo terapéutico de la alopecia areata (Continuación)





# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Alteraciones del pelo y de las uñas

### 25. Referente a la placa alopécica de un recién nacido con *nevus* sebáceo de Jadassohn:

- a. Tiene relación con el *caput succedaneum*.
- b. Se incluye en el grupo de alopecias traumáticas neonatales.
- c. La alopecia suele ser transitoria.
- d. Todas son falsas.
- e. Puede engrosarse en la edad adulta.

### 26. En cuanto al tratamiento de la alopecia areata, es falso que:

- a. Hoy día es fácil conseguir la curación completa.
- b. Las infiltraciones intralesionales no son siempre el tratamiento de elección.
- c. El dibutil éster del ácido escuárico es un sensibilizante tópico.
- d. En determinados casos, solicitaremos colaboración del psicólogo y/o psiquiatra.
- e. El corticoide oral es útil en casos muy concretos.

### 27. Referente a la tricotilomanía:

- a. Nunca se asocia a un trastorno psicopatológico.

- b. Lo habitual es la no recuperación del cabello perdido.
- c. Es el arrancamiento compulsivo del cabello.
- d. Los trastornos visuales son muy frecuentes.
- e. Los padres suelen padecer el mismo problema capilar.

### 28. En relación con las líneas o surcos de Beau:

- a. Son muy raras en los recién nacidos.
- b. No desaparecen nunca.
- c. Se afectan siempre todas las uñas de manos y pies.
- d. Reflejan una interrupción temporal del crecimiento ungueal.
- e. Todas son falsas.

### 29. Referente a la onicomiosis:

- a. En nuestro medio, no es muy frecuente en niños.
- b. Su incidencia aumenta con la edad.
- c. Las uñas de los pies se afectan más que las de las manos.
- d. El tratamiento no siempre será oral.
- e. Todas las anteriores son verdaderas.

## Caso clínico

### 30. La presencia de hiperqueratosis subungueal en las uñas de los pies justificaría la realización de:

- a. Hemograma.
- b. Visión directa en microscopio óptico de escamas.
- c. Cultivo para dermatofitos.
- d. PCR para herpes simple.
- e. Son ciertas b y c.

### 31. Los antecedentes personales, la historia clínica y la exploración de la paciente orientan hacia el diagnóstico de:

- a. Piodermatitis del cuero cabelludo.
- b. Psoriasis infantil.
- c. *Tinea capitis*.
- d. Eczema de contacto.
- e. Tricotilomanía.

### 32. La presencia del piqueteado en las láminas ungueales de los dedos de la mano suele presentarse regularmente en todas salvo en una de estas dermatosis.

- a. Psoriasis.
- b. Liquen plano.
- c. Alopecia areata.
- d. De forma idiopática.
- e. Candidiasis ungueal.

# Trastornos de la pigmentación: lentigos, nevus y melanoma. Fotoprotección

G.M. Garnacho Saucedo

Servicio Dermatología. Unidad Dermatología Pediátrica.  
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba



## Resumen

Los nevus melanocíticos son las neoplasias más comunes en el ser humano y cada vez son más frecuentes las consultas relacionadas con su benignidad o malignidad, así como sobre la necesidad o no de su extirpación. De forma general, atendiendo al momento de aparición, los nevus melanocíticos se dividen en nevus melanocíticos adquiridos (NMA) y nevus melanocíticos congénitos (NMC). Los NMA habitualmente comienzan a aparecer después de la primera infancia (a partir de los 2 años). Posteriormente, aumentan en tamaño y número durante el resto de la infancia y la adolescencia, con un pico máximo en la tercera-cuarta década de la vida. Los NMC son aquellos presentes en el momento del nacimiento o que aparecen antes de los dos años de vida. La incidencia del melanoma, el tipo de cáncer cutáneo de mayor mortalidad, continúa aumentando, aunque en la infancia sigue siendo raro. Los melanomas en menores de 20 años constituyen solo 1-3% de todos los melanomas, y en la etapa prepuberal el 0,3-0,4% del total. Se ha demostrado que la fotoprotección adecuada, sobre todo, durante la infancia y la auto-observación son las principales medidas para luchar contra el melanoma.

## Abstract

*Melanocytic nevi are the most common tumors in humans and the reasons for consultation on their malignancy or benignity are becoming more frequent. In general, considering the time of onset, melanocytic nevi are divided into acquired melanocytic nevi (AMN) and congenital melanocytic nevi (CMN). The AMN usually appear in early childhood (from 2 years old). Then they increase in size and number during the rest of childhood and adolescence with a peak incidence in the third to fourth decade of life. CMN are those present at birth or appear before two years of life. The incidence of melanoma, the skin cancer with the highest mortality, continues to increase day by day although still rare in childhood. Melanomas under 20 account for only 1-3% of all melanomas, and in the prepubertal the 0.3-0.4% of the total. It has been shown that adequate sun protection especially during childhood and self-observation are the main measures to fight melanoma.*

**Palabras clave:** Nevus melanocítico; Melanoma; Nevogénesis; Fotoprotección.

**Key words:** *Melanocytic nevi; Melanoma; Nevogenesis; Photoprotection.*

*Pediatr Integral 2016; XX (4): 262–273*

## Introducción

**Las lesiones pigmentadas y, en especial, los nevus melanocíticos son las neoplasias más comunes en el ser humano.**

La importancia de estas tumora- ciones radica en los problemas estéticos que pueden originar (sobre todo, *nevus* melanocíticos congénitos gigantes que ocasionan una gran alteración estética), la posible

asociación con otras malformaciones y, sobre todo, que pueden ser marcadores y, en ocasiones, precursores potenciales de melanoma. De forma general, atendiendo al momento de aparición, los nevus melanocíticos se dividen en: nevus melanocíticos adquiridos (NMA) y congénitos (NMC). Los NMA habitualmente comienzan a aparecer después de la primera infancia (a partir de los 2 años). Posteriormente,

aumentan en tamaño y número durante el resto de la infancia y adolescencia, con un pico máximo en la tercera-cuarta década de la vida. A partir de este momento, comienza una lenta y progresiva involución; de tal forma que, en la vejez son escasos los nevus que podemos encontrar. Los NMC son aquellos presentes en el momento del nacimiento o que aparecen antes de los dos años de vida.

## Epidemiología

Los nevos melanocíticos son muy frecuentes y la gran mayoría benignos. Entre un 0,2 y un 2,1% de los recién nacidos presenta un nevus melanocítico y, en la mayoría de los casos, de pequeño o mediano tamaño. La incidencia del melanoma, el tipo de cáncer cutáneo de mayor mortalidad, continúa aumentando, aunque en la infancia sigue siendo raro. Los melanomas en menores de 20 años constituyen solo un 1-3% de todos los melanomas, y en la etapa prepuberal el 0,3-0,4% del total. La predisposición de un individuo al desarrollo de nevos melanocíticos adquiridos parece estar relacionada con diferentes factores, entre los que se incluyen: el fototipo, la raza, la carga genética y la exposición a la luz ultravioleta. En los niños, tres factores se han visto claramente implicados en su desarrollo: la exposición solar intermitente, las quemaduras solares y la piel blanca escasamente protegida (fototipos I y II). Se ha publicado también la asociación de muchos nevos melanocíticos en niños con historia de leucemia y/o quimioterapia y, en estos casos, las lesiones suelen aparecer con más frecuencia en localizaciones acrales.

## Etiopatogenia

Los nevos melanocíticos adquiridos son neoplasias benignas producidas por la proliferación de células névicas o nevocitos, melanocitos modificados que pierden su forma dendrítica y tienden a retener pigmento. Estas células se originan en la cresta neural y en la etapa fetal intraútero, migran desde allí a la piel. Existen diferentes teorías de la nevogénesis que tratan de establecer la exacta evolución de las células névicas en el proceso de formación de los nevos, sin existir ninguna definitiva. Según la actual teoría dual de la nevogénesis<sup>(1)</sup>, surgida en el 2009, existiría dos vías complementarias: una endógena o constitucional y otra exógena. Tras su origen en la cresta neural, los melanocitos migrarían a la piel pudiendo llegar a la unión epidermodérmica o quedar “atrapados” en la dermis. Aquellos que quedan “atrapados” en la dermis dan lugar a nevos intradérmicos (clínicamente verrucosos) que permanecerán constantes a lo largo de la vida sin experimentar cambios y constituirían el componente endógeno. Sin embargo, aquellos que alcancen el compartimento epidérmico (más superficial) podrán multiplicarse y organizarse de dos maneras, formando nidos en la unión epidermo-

dérmica y dermis papilar dando lugar a los nevos compuestos, o sin formar nidos distribuyéndose aisladamente por toda la unión epidermodérmica con un crecimiento lentiginoso (células aisladas en hilera) dando lugar a los nevos de la unión. Estos nevos con componente epidérmico constituirían la vía exógena, ya que representan verdaderos nevos adquiridos que se desarrollan en respuesta a factores externos como la exposición solar intermitente o los traumatismos. Se ha comprobado que la exposición solar intermitente provoca mutaciones BRAF en las células madres melanocíticas de la unión epidermodérmica, dando lugar a los nevos cuando estas células mutadas proliferan. A lo largo de su desarrollo podrán experimentar cambios e incluso malignizar.

## Nuevas tecnologías

Estos nuevos conceptos han sido posibles gracias al desarrollo de nuevas tecnologías aplicadas al estudio de las lesiones melanocíticas, como la dermatoscopia o la microscopía confocal. La dermatoscopia o microscopía de epiluminiscencia es una técnica diagnóstica no invasiva que amplía la piel, de manera que hace visibles el color y la estructura de la epider-

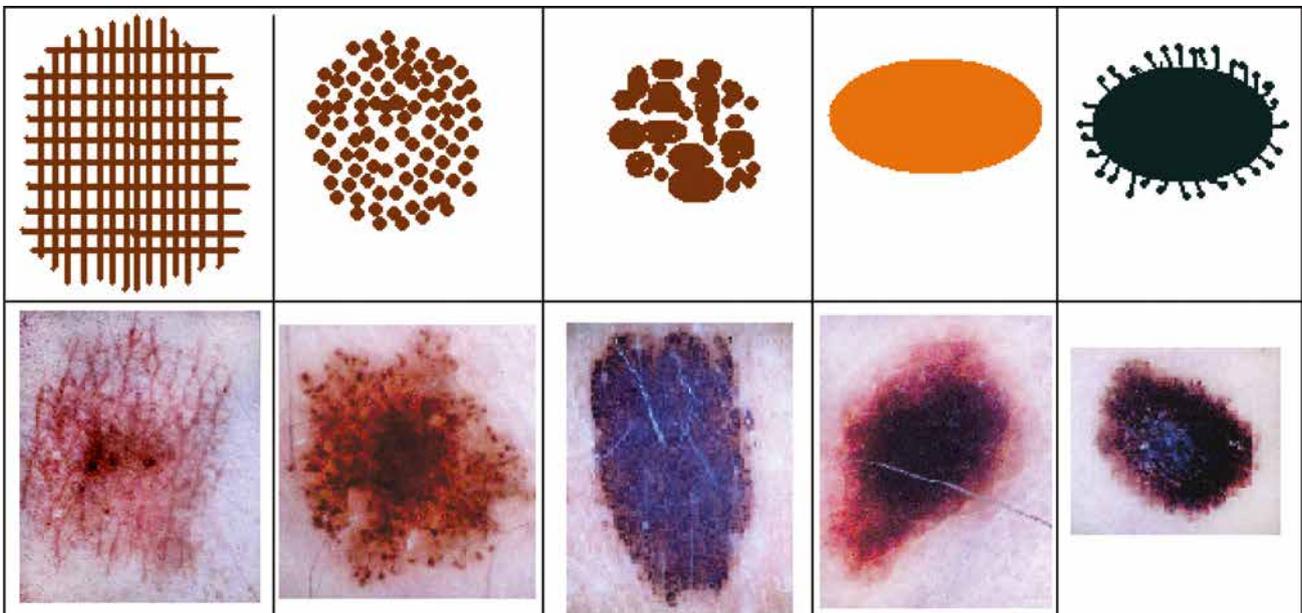


Figura 1. Patrones dermatoscópicos en lesiones melanocíticas no acrales: reticular, globular, empedrado, homogéneo y estallido de estrellas.

mis, la unión dermoepidérmica y la dermis papilar. Con formación y experiencia, se ha demostrado que la dermatoscopia aumenta significativamente el diagnóstico clínico de las lesiones melanocíticas benignas y malignas de la piel, con una mejoría en el diagnóstico del melanoma del 10% al 27%, en comparación con los resultados obtenidos solo con la exploración clínica. De una forma resumida y breve, podemos decir que se establecen fundamentalmente 5 diferentes patrones dermatoscópicos, en los que podemos englobar las lesiones melanocíticas no acrales: reticular, globular, empedrado, homogéneo y estallido de estrellas (Fig. 1). Todos estos patrones se correlacionan con una clínica y una histopatología determinada que iremos detallando.

## Nevus melanocíticos adquiridos

### Características clínicas y clasificación

La morfología<sup>(2)</sup> de los nevus es amplia y variada, existiendo: lesiones delgadas, parcialmente elevadas, cupuliformes, verrugosas, papilomatosas..., que pueden distribuirse ampliamente en cualquier localización de la superficie cutánea, mucosa y semimucosa.

Clásicamente<sup>(3)</sup>, atendiendo a la distribución de las células névicas a nivel histológico, según la teoría de la nevogénesis de Unna, se establecen tres categorías de nevus bien definidas (Fig. 2):

1. *Nevus juntural o de la unión*: clínicamente, se caracteriza por ser una mácula hiperpigmentada no palpable de tamaño y color variable. La superficie es lisa conservando las líneas habituales de la piel. La forma suele ser redondeada o elíptica, simétrica, de límites regulares y bordes netos. Histológicamente, están constituidos por células névicas agrupadas en nidos pequeños o melanocitos aislados en la unión epidermodérmica. Estos nevus son los más frecuentes en las etapas medias<sup>(4)</sup> de la vida. Son las lesiones más sometidas a estímulos externos (traumatismos, radiación

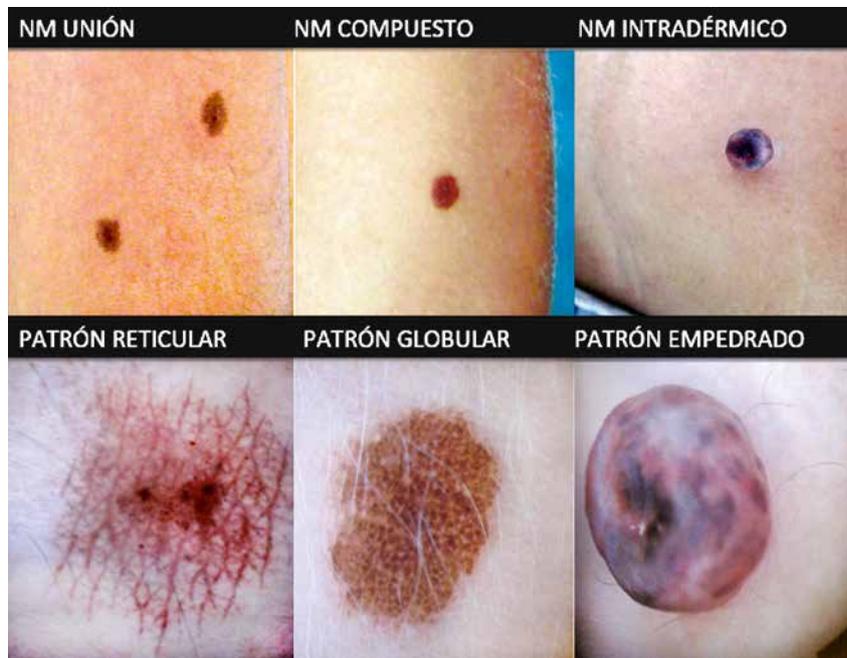


Figura 2. Nevus junturales o de la unión (lesiones planas, máculas), nevus compuestos (sobreelevadas) y nevus intradérmicos. Patrones dermatoscópicos correspondientes.

ultravioleta, infecciones...) y, por tanto, pueden experimentar variaciones a lo largo del tiempo, dentro de las cuales se encuentra la transformación maligna. Dermatoscópicamente, se caracterizan por un patrón reticular y, en ocasiones, homogéneo que posteriormente evoluciona a reticular. Este retículo es la expresión de la importante actividad de la unión epidermodérmica en estas lesiones.

2. *Nevus compuesto*: puede variar clínicamente desde una pápula ligeramente elevada a una lesión verrugosa, existiendo casos con diferentes volúmenes dentro de una misma lesión. Suelen tener folículos pilosos, en ocasiones, prominentes. Son los más frecuentes en los niños<sup>(5)</sup>. Es muy característico, que durante los últimos años de la infancia y principio de la adolescencia sufran un aumento en su grosor y pigmentación llamando la atención a los padres y motivando la visita médica para su evaluación. Histológicamente, están constituidas por células névicas agrupadas en nidos de mayor tamaño localizados en la unión epidermodérmica y, en ocasiones, en la dermis papilar. Dermatoscópicamente, el

patrón predominante es el patrón globular con glóbulos de mayor o menor tamaño, expresión de los diferentes nidos o tecas a distintos niveles de profundidad. En ocasiones, podemos encontrar patrones mixtos globular-reticular y globular-homogéneo dependiendo de la localización de las tecas y su tamaño.

3. *Nevus intradérmico*: lesión cupuliforme, sésil, escasamente pigmentada con telangiectasias superficiales, especialmente las lesiones localizadas en la cara. Pueden presentar pelos terminales prominentes en la superficie. Histológicamente, se caracteriza por estar constituido por células que han perdido la agrupación y han disminuido su capacidad de producir pigmento. Se distribuyen en la dermis papilar y reticular formando regueros de células con tendencia a la maduración neuroide. Son nevus estables que suelen permanecer sin variaciones a lo largo de la vida. Son los más frecuentes en los últimos años de la vida. Dermatoscópicamente, suelen tener un patrón en empedrado, constituido por: glóbulos muy grandes, angulados, densos de diferentes formas y tamaños.

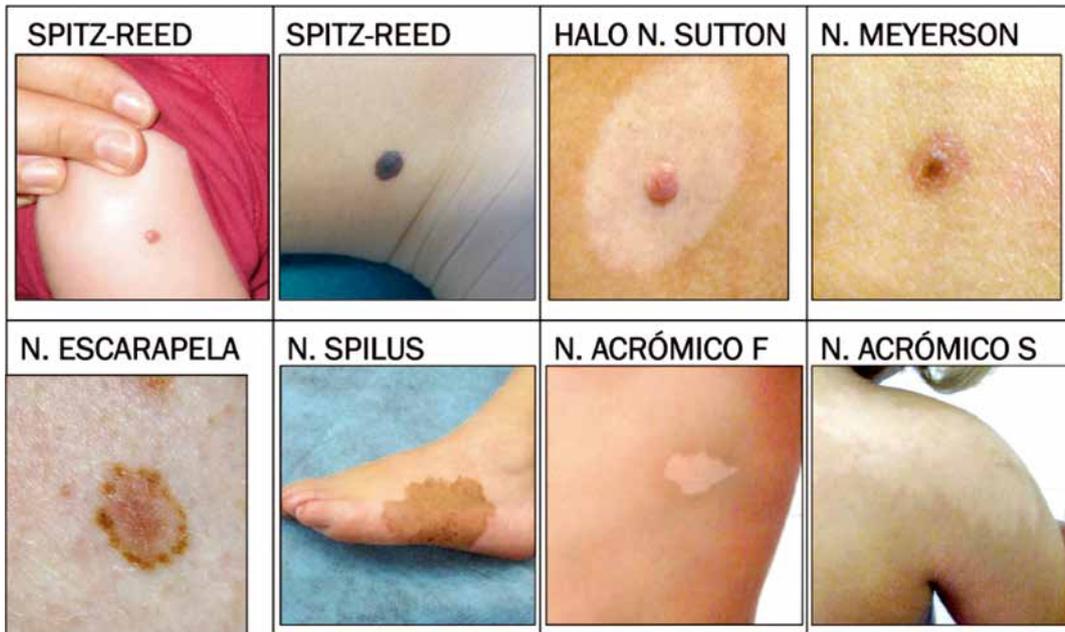


Figura 3. Figura resumen de los diferentes tipos de nevos especiales.

Además de los NMA comunes o vulgares comentados anteriormente, existen nevos con identidad propia (Fig. 3), con características especiales que los hacen diferentes al resto y constituyen una verdadera entidad independiente. Entre ellos, encontramos los siguientes:

- **Nevus de Spitz-Reed.** Podría considerarse<sup>(6)</sup> un tipo de nevus compuesto que aparece con mayor frecuencia en los niños y adultos jóvenes, sobre todo, en las dos primeras décadas de la vida. Clínicamente, puede manifestarse de diferentes formas, siendo quizás la variedad más común, aquella caracterizada por una pápula o nódulo tumoral solitario, firme, redondeada, sin pelo, de superficie lisa y de color rojo o marrón rojizo. El color blanquea a la vitropresión, por la gran vascularización que posee, y muestra una pigmentación melánica residual que permite el diagnóstico diferencial con otras lesiones rojas como el granuloma piogénico o el xantogranuloma juvenil. Algunas lesiones, particularmente aquellas localizadas en las extremidades, son de color marrón oscuro intenso o incluso negro y son estas lesiones las que más alarman a médicos y pacientes por su diagnóstico diferencial con el melanoma. En ocasiones,

adoptan una morfología atípica con diferentes tonos de color dentro de la misma lesión, superficie cutánea erosionada y bordes irregulares. Es de crecimiento rápido durante 3-6 meses, lo cual suele resultar bastante alarmante, y durante este tiempo puede sangrar debido al adelgazamiento de la epidermis, y causar prurito o dolor que suele ser transitorio, permaneciendo estable posteriormente. Se localiza preferentemente en: cara, sobre todo en mejillas, y en piernas, respetando siempre palmas, plantas y mucosas. La dermatoscopia es una técnica que ha mejorado mucho el diagnóstico de los nevos de Spitz, en concreto la variante pigmentada, recogiendo cifras en la literatura que van de un 56% a un 93% de exactitud diagnóstica. Se han descrito dos principales patrones dermatoscópicos: globular y estallido de estrellas que suelen ser estadios evolutivos de una lesión en crecimiento. Su manejo es aún motivo de debate entre diferentes expertos. Muchos recomiendan su extirpación sistemática basándose en su comportamiento biológico incierto, existiendo casos de potencial agresivo con afectación de ganglios linfáticos regionales. Otros, sin embargo, abogan por “esperar y ver”, reservando la escisión quirúrgica para lesiones de formas muy

atípicas o que experimenten cambios bruscos. En nuestra práctica clínica habitual, solemos extirpar todos los nevos de Spitz palpables (pápulas y nódulos), los que aparecen en niños mayores de 13 años peri puberales y los que son clínicamente atípicos. En cuanto a las lesiones planas de morfología típica en niños prepuberales, podría contemplarse la posibilidad de observación sin que este sea un hecho carente de discusión o polémica (Fig. 4).

- **Halo nevus de Sutton.** Se caracteriza por ser un nevus rodeado de un halo simétrico y regular de piel despigmentada. Son lesiones muy frecuentes, sobre todo, en niños mayores y adolescentes con una media de edad de 15 años y sin diferencias entre sexos. Suelen localizarse en la parte alta de la espalda y hasta en un 25-50% de los pacientes son lesiones múltiples. El halo puede progresar hasta despigmentar por completo al nevus y hacerlo desaparecer en un periodo que oscila entre unos pocos meses a varios años. El área despigmentada residual tiende a recuperar el color normal con el paso del tiempo. En otras ocasiones, el nevus persiste. La causa de la pérdida espontánea de la pigmentación es desconocida, pero parece estar relacionada con una destrucción inmunológica de los

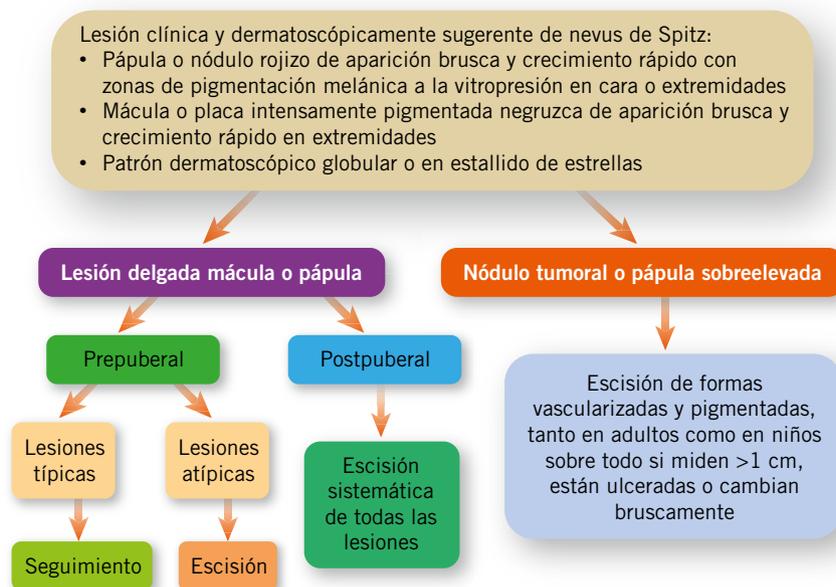
melanocitos. Apoyando esta hipótesis, está el hecho de que algunos pacientes pueden desarrollar vitíligo. También, se ha demostrado su relación con el melanoma y los nevus atípicos, apareciendo abundantes halo nevus en pacientes con melanoma oculto, pero este hecho es propio de adultos y excepcional durante la infancia.

- **Nevus de Meyerson.** Consiste en un fenómeno benigno, por el cual una reacción inflamatoria eczematosa se desarrolla sobre y alrededor de un nevus melanocítico. Como todo eczema, se acompaña de prurito y descamación superficial. Es una lesión muy frecuente en niños con dermatitis atópica o psoriasis y el tratamiento consiste en tratar el eczema sin que exista la necesidad de extirpar el nevus.
- **Nevus en diana o escarapela.** Es un tipo morfológico de nevus típico de pacientes jóvenes y caracterizado por la existencia, dentro de la lesión, de tres zonas bien delimitadas: una zona central pigmentada, otra zona que la rodea más clara y otra externa nuevamente hiperpigmentada, siempre simétrica y de distribución regular del color. Por lo demás, es una lesión benigna sin mayor riesgo de malignización, por lo que únicamente requiere observación sin necesidad de extirpación.
- **Nevus lentiginoso o moteado de Spilus.** Se trata de la asociación de un acúmulo de nevus junturales lentiginosos o compuestos, agrupados sobre una mancha café con leche. En ocasiones, en fototipos altos puede no apreciarse el componente macular de base, y en otras circunstancias ser la única lesión existente. La lesión en su conjunto puede mostrar una forma redondeada y pequeña de escasos centímetros o ser muy extensa pudiendo alcanzar hasta los 20 cm de diámetro distribuyéndose en forma de cuadrantes. Suele ser adquirido, manifestándose por primera vez en las últimas etapas de la lactancia o primera infancia, pero en algunos casos son congénitos. En ocasiones, aparece primeramente la lesión macular de fondo, confun-

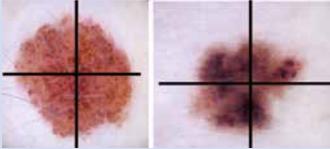
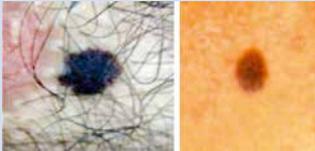
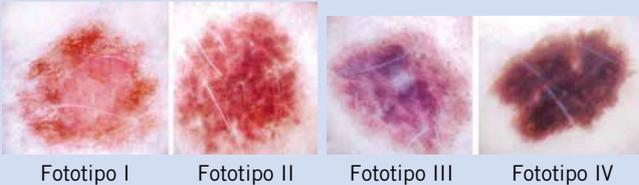
diéndose con una mancha café con leche y, posteriormente, se va cubriendo de lesiones melanocíticas superpuestas de escaso tamaño. Se presenta en poco menos que el 0,2% de los recién nacidos, en el 1 al 2% de los niños de edad escolar y en el 2% de los adultos, afectando por igual a ambos sexos y a todas las razas. Pueden aparecer en cualquier zona anatómica de la cara, tronco y extremidades, sin relación con la exposición solar. Persiste de forma indefinida. Existen varios casos asociados a melanoma, por lo que es importante su estrecho seguimiento y si aparecen cambios o atipias, proceder a su biopsia o extirpación.

- **Nevus acrómico o despigmentado.** Consiste en un área bien circunscrita y localizada de hipopigmentación de diferentes morfologías. Existe una forma segmentaria de distribución unilateral en cuadrantes o por las líneas de Blaschko, sin cruzar nunca de forma característica la línea media que denominamos mosaicismo hipopigmentado. El pelo dentro del nevus acrómico puede estar también despigmentado y los márgenes de la lesión pueden ser irregulares o serrados. Puede aparecer al nacimiento o en

los primeros años de la vida, localizándose en cualquier región de la superficie corporal, siendo las más afectadas tronco y extremidades, sobre todo, espalda y nalgas, seguidas de tórax y abdomen, respetando: palmas, plantas y mucosas. Es importante destacar, que nunca van precedidas de un componente inflamatorio o lesión cutánea previa, pues de lo contrario estaríamos ante una lesión hipopigmentada residual y no de un nevus acrómico. Son más evidentes en verano y en los pacientes de piel oscura, siendo muy poco llamativos en los de piel clara durante el invierno. De la misma manera, pero en el sentido opuesto, podemos encontrar nevus hiperacrómicos o hiperpigmentados. Aunque, en ocasiones, plantea difíciles diagnósticos diferenciales, se suele distinguir fácilmente de la esclerosis tuberosa segmentaria (asociada con frecuencia con otras máculas hipomelanóticas, con diferentes manifestaciones cutáneas y con un compromiso neurológico), del vitíligo (amelanótico y adquirido) y del nevus anémico (presentan enrojecimiento periférico frente a estímulos mecánicos como el frotado de la lesión).



**Figura 4.** Algoritmo de toma de decisiones en los nevus de Spitz. Gerardo Ferrara, Iris Zalaudek, Imma Savarese, Massimiliano Scalvenzi, Giuseppe Argenziano. "Pediatric Atypical Spitzoid Neoplasms: A Review with Emphasis on 'Red' ('Spitz') Tumors and 'Blue' ('Blitz') Tumors". *Dermatology* 2010; 220:306-310.

Tabla I. Regla ABCD ampliada	
<b>Asimetría</b>	<p>Al trazar una línea imaginaria que divida a la lesión en dos partes, estas deben ser superponibles. Se considerará asimétrica si no es superponible en uno o dos ejes</p> 
<b>Bordes</b>	<p>Bordes regulares y bien delimitados sin entrantes ni salientes. Los bordes dentados y angulosos serán atípicos</p> 
<b>Coloración</b>	<p>Coloración homogénea en toda la lesión. En general, se permiten pequeñas variaciones en la intensidad y tono de un mismo color (diferentes grados de marrón), pero no deben estar presentes otros colores (rojo, negro, gris, blanco, azul)</p> 
<b>Diámetro</b>	<p>Diámetro mayor, debe ser inferior a 6 mm</p> 
<b>Edad</b>	<p>Es normal la aparición de nuevas lesiones y cambios en lesiones preexistentes en la infancia y hasta los 35 años. Sin embargo, a partir de esa edad no deben aparecer nuevas lesiones y hay que valorar los cambios. En niños y mayores, suelen predominar nevos compuestos e intradérmicos, sin embargo, en la adolescencia las lesiones son más dinámicas y es típico encontrar una corona de glóbulos periférica en la dermatoscopia. En la etapa adulta, los nevos suelen ser junturales con patrón reticular</p> 
<b>Fototipo</b>	<p>Los pacientes de fototipos bajos tendrán lesiones escasamente pigmentadas y, en ocasiones, con tonos rosados. Los fototipos altos tendrán lesiones muy oscuras</p> 
<b>Gestación</b>	<p>En el embarazo las lesiones pueden sufrir cambios por las alteraciones hormonales. Es muy importante el control clínico</p>
<b>Hands and feet (manos y pies)</b>	<p>Tienen una morfología característica que hay que conocer, pero no implican más riesgo</p> 
<b>Impresionante</b>	<p>Aquella lesión que nos impresiona, que no puede pasar desapercibida, por ser el patito feo o el cisne, la diferente a todas, aquella que nos obliga a detenernos y no podemos continuar la exploración sin pararnos, la que destaca del resto, bien para nosotros o incluso para el mismo paciente</p> 

**Tabla II.** Fenotipos de los nevus melanocíticos adquiridos

	<i>Patrón normal</i>	<i>Fenotipo atípico</i>
Número de lesiones	<25 nevus	>50 nevus
Tamaño de las lesiones	<5 mm	Variable. Varios >6 mm
Color	Uniforme y homogéneo en la misma lesión y con respecto a todas las lesiones entre sí	Irregular y variable. Diferentes colores dentro de una misma lesión. Diferencias en la coloración de los distintos nevus
Bordes	Regulares y bien delimitados sin entrantes ni salientes	Irregulares, poco definidos, con entrantes y salientes y formas estrelladas
Simetría de las lesiones	Sí	En ocasiones, no se cumple siendo las lesiones asimétricas
Patrón clínico predominante	Patrón clínico predominante claramente establecido y repetido en todas las lesiones	No es posible determinar un patrón clínico predominante. Las lesiones son diferentes entre sí
Antecedentes personales y familiares	No suelen tener antecedentes personales de nevus displásicos (diagnóstico histológico) ni antecedentes familiares de nevus atípicos ni melanoma	Suelen tener antecedentes personales de nevus displásicos y, en ocasiones, antecedentes familiares de nevus atípicos e incluso melanoma

### Manejo clínico y signos de alarma

La mayoría de los motivos<sup>(7)</sup> de consulta de nuestra práctica diaria en relación a la patología melanocítica están relacionados con su apariencia cosmética, sintomatología reiterada (foliculitis subnévicas, irritaciones, prurito...) o dudas sobre su potencial de malignización. La mayoría de los nevus melanocíticos no precisan tratamiento y un buen seguimiento es más que suficiente para estar tranquilos y convencidos de su benignidad. En el pasado, muchos autores abogaban por la eliminación profiláctica sistemática de todas las lesiones pigmentadas de determinadas localizaciones: palmas, plantas y genitales, suponiendo un mayor riesgo de transformación maligna en estas zonas. Hoy día, se sabe que este hecho estaría injustificado y que la histología más atípica de estas lesiones es propia de su localización (continuamente sometida a traumatismos) sin que ello suponga un mayor poder de degeneración

maligna. Podríamos realizar la extirpación profiláctica de lesiones únicas en las anteriores localizaciones, si se distribuyen en zonas de difícil acceso o visualización, que dificulten su control y seguimiento (sobre todo, en genitales) o lesiones aisladas en pacientes no colaboradores ni concienciados que incluso no acuden a las visitas, por su seguridad.

Aunque la posibilidad de malignización de un nevus adquirido es muy baja (tasa de transformación anual de un nevus en melanoma es de un 0,0005% para individuos menores de 40 años), ante cualquier duda o cambio brusco y sospechoso observado debe procederse a su extirpación y consiguiente estudio histológico. Existen una serie de cambios, en ocasiones, súbitos, que pueden sufrir los nevus sin que ello suponga malignización y que son importantes de conocer. En general, estos cambios no malignos suelen afectar a todos los nevus de un individuo o al conjunto de ellos que se hallan

expuestos al mismo agente responsable de un cambio y al cabo de un tiempo (7 o 10 días) suelen volver a su situación basal. Un nevus puede cambiar en el color, en el tamaño y superficie, puede aparecer dolor, prurito, ulceración o sangrado y ser debido a causas fisiológicas o por agentes concretos, como es muy frecuente en la administración sistémica de glucocorticoides, o factores locales como: la exposición solar, los traumatismos, enfermedades ampollas, foliculitis, traumatismos, trombosis en los pediculados, quistes epidérmicos...

A la hora de evaluar las lesiones pigmentadas de nuestros pacientes sería útil aplicar la conocida regla del ABCD<sup>(8)</sup>, que habitualmente solemos ampliar a EFGHI como queda resumido en la Tabla I.

Hemos de considerar también, el número de lesiones o carga melanocitaria. Aunque un paciente tenga todos los nevus de morfología típica (ABCD) si posee un alto número (más de 50 o 100 nevus) tiene mayor riesgo de desarrollar melanoma por el simple hecho de que tiene más probabilidades por tener mayor número de lesiones. Estos pacientes deberán seguirse estrechamente en una unidad de lesiones pigmentadas de un servicio de dermatología, con dermatoscopia digital, ya que es muy difícil detectar cambios simplemente con la exploración física.

Es importante recoger en la historia clínica, los antecedentes familiares de cáncer, ya sea cutáneo o extracutáneo, (páncreas, vejiga, neoplasias hematológicas...) y, dentro de los cutáneos, melanoma o no melanoma, así como antecedentes personales y familiares de nevus displásicos confirmados histológicamente.

Teniendo en cuenta todos los factores expuestos con anterioridad, se consideran dos fenotipos de nevus melanocíticos, recogidos en la tabla II.

### Diagnóstico diferencial

Los nevus deben diferenciarse de otras lesiones englobadas bajo los términos de *hiperplasias melanocíticas epidérmicas* y *melanosis dérmicas circunscritas*. En el primer grupo, el número de melanocitos es normal,

**Tabla III.** Características clínicas de las hiperplasias melanocíticas epidérmicas y melanosis dérmicas circunscritas

**Diagnóstico diferencial de los nevus melanocíticos**

**Hiperplasias melanocíticas epidérmicas**

**Efélides o pecas**

- Máculas pequeñas <4 mm de diámetro con bordes netos y forma redondeada de color marrón claro uniforme más evidentes tras la exposición al sol localizadas en zonas descubiertas.
- Carácter familiar. Fototipos bajos
- Mayor actividad de tirosinasa en los melanocitos de las máculas

**Manchas café con leche**

- Máculas hiperpigmentadas de color marrón claro-oscuro de límites precisos, forma oval o redondeada y tamaño variable
- Presentes desde el nacimiento y no desaparecen
- 10% de la población presenta manchas únicas o <6 de pequeño mediano tamaño sin importancia
- Si >6 o de gran tamaño considerar síndromes
- Melanosomas de mayor tamaño en las manchas

**Lentigo simple**

- Pequeñas máculas muy pigmentadas redondeadas con bordes precisos y tamaño <5mm
- En infancia y pubertad
- Color no varía con la exposición solar
- Estables a lo largo de toda la vida
- Ligeramente aumento de melanocitos en la unión epidermodérmica sin agruparse en tecas sino aislados

**Nevus de Becker**

- Hombres, de inicio en pubertad
- Lesión única de gran tamaño hiperpigmentada de contornos irregulares con engrosamiento de la dermis y folículos pilosos prominentes
- Región deltoidea, zona alta de tórax

**Melanosis dérmicas circunscritas**

**Mancha mongólica**

- Mácula de color gris pizarra, límites imprecisos y tamaño variable, localizada en la región lumbosacra o en zonas próximas
- Presente al nacimiento y desaparece a los 3-4 años

**Nevus de Ota**

- Mácula de color gris azulada de límites imprecisos localizada de forma unilateral en la cara a nivel del territorio de la 1ª y 2ª rama del trigémino
- En ocasiones, la pigmentación se extiende al globo ocular afectando la esclerótica, conjuntiva, tracto uveal, papila y nervio óptico

**Nevus de Ito**

- Similar al nevus de Ota, pero se modifica la localización
- Mácula de color gris azulada de límites imprecisos localizada de forma unilateral en la región deltoidea

**Nevus azul**

- Lesión única y sobre elevada de límites netos y no mayor de 1 cm de diámetro de color azul muy oscuro
- Mujeres jóvenes. Antebrazos y dorso de manos y pies
- Persiste indefinidamente, pero sin cambio y sin malignización
- Variante celular crece llegando a dimensiones de 5 cm de diámetro localizándose en región glútea, sacrocoxígea y en cuero cabelludo. Se aconseja su extirpación por su agresividad local y la posibilidad de malignización

pero estos son más grandes o contienen mayor cantidad de melanina y no existe riesgo de malignización. En el segundo grupo, los melanocitos se hayan profundos en la dermis, por lo que son de color azul característico. Sus características clínicas se resumen en la tabla III.

**Nevus melanocíticos congénitos**

**Características clínicas y clasificación**

Clínicamente, se manifiestan como máculas de color marrón claro o rosado en el recién nacido. Durante los años siguientes, aumentan su tamaño, proporcionalmente al crecimiento del niño, se oscurecen y desarrollan pelos terminales. Tienden a engrosarse y arrugarse con el tiempo y pueden aparecer nódulos proliferativos generalmente benignos. En las lesiones grandes y gigantes, pueden ocurrir ulceraciones y erosiones sin que este hecho indique malignidad. Son frecuentes las variaciones en el color, lo que supone una dificultad adicional para su seguimiento y para apreciar cambios sugestivos de malignidad. Suelen localizarse, por orden decreciente, en: tronco, extremidades y cabeza, adoptando, en ocasiones, una morfología curiosa («en bañador», «en capelina», etc.). Además, presentan con frecuencia nevus melanocíticos «satélites» más pequeños en su vecindad. Se dividen clásicamente<sup>(9)</sup> en tres grupos, según el tamaño (Fig. 5) que alcanzarán en la edad adulta: *pequeños* (<1,5 cm de diámetro), *medianos* (1,5-20 cm de diámetro, son el grupo más numeroso, constituyendo el 70% de los nevus melanocíticos congénitos), *grandes* (>20 cm de diámetro o que midan la medida de la palma de la mano del paciente en la cara y cuero cabelludo o el doble de la palma de la mano en abdomen y tórax; son infrecuentes, presentándose en 1 de cada 20.000 nacidos vivos) y *gigantes*



**Figura 5.** Nevus melanocíticos congénitos mediano y gigante vestimentario en capelina.

**Tabla IV.** Anomalías extracutáneas asociadas a los nevus melanocíticos congénitos (NMC)

Melanosis meníngea o neuromelanosis de Touraine	<ul style="list-style-type: none"> <li>- En NMC de cabeza o cuello y línea media posterior</li> <li>- Se acompaña de abundantes lesiones satélites (mayor riesgo de desarrollar melanosis meníngea a mayor número de lesiones satélites)</li> <li>- Síntomas en los 3 primeros años: letargia, irritabilidad, cefalea, vómitos recurrentes, aumento del perímetro cefálico, abultamiento de la fontanela anterior, convulsiones, fotofobia, edema de papila, rigidez de nuca y, ocasionalmente, parálisis de pares craneales periféricos, sobre todo VI y VII</li> <li>- Realización de RNM entre los 4-6 meses de vida (zonas hiperintensas en T1 en lóbulos temporales, cerebelo, puente y médula)</li> <li>- Pronóstico nefasto con una mortalidad que puede alcanzar el 90%, muriendo el 70% de los niños antes de los 10 años de edad</li> </ul>
<b>Neurofibromatosis</b>	
Espina bífida oculta	- En NMC localizados en la zona media posterior, sobre todo a nivel lumbar
Meningocele	- En NMC localizados en la zona de la piel del área de la columna vertebral
Hipertrofias o atrofas de estructuras profundas de un miembro	- En NMC localizados en el mismo miembro
Hamartomas	- En NMC muy extensos
Sarcomas: rabdomiosarcomas, liposarcoma, tumor de los nervios periféricos	

(>40-50 cm de diámetro. Nevus vestimentarios que, por su extensión, cubren toda una parte del cuerpo. Son los más raros, detectándose en 1 de cada 500.000 recién nacidos). Según la última clasificación<sup>(10)</sup> de consenso, también deben registrarse las siguientes características morfológicas de los NMC: coloración heterogénea, rugosidad en la superficie, nódulos dérmicos o subcutáneos e hipertriosis asociada.

**Manejo clínico y signos de alarma**

Los nevus melanocíticos congénitos, especialmente los gigantes, pueden asociarse a otras anomalías extracutáneas resumidas en la tabla IV<sup>(11)</sup>. Los dos problemas que generan los nevus melanocíticos congénitos, además de las asociaciones anteriores, son su potencial de malignización (directamente proporcional al tamaño) y la alteración estética, especialmente los gigantes. Los pacien-

tes con nevus melanocíticos poseen un mayor número de melanocitos de lo normal y, por ello, presentan una probabilidad mayor de que alguno de ellos malignice. Se desconoce<sup>(12)</sup> la verdadera incidencia de la malignización y, aunque son muchos los trabajos que han intentado cuantificarla, los resultados no son homogéneos y tampoco aclaran la actitud terapéutica

más adecuada que debemos seguir<sup>(13)</sup>. Los últimos estudios sugieren que el riesgo de malignización es mucho más bajo del que se pensaba, en torno a un 0,7%-5%, y que afecta principalmente a lesiones de gran tamaño, nevus gigantes y los localizados en la línea media. La aparición de melanoma no siempre ocurre sobre el nevus congénito, sino que, en ocasiones, pueden aparecer sobre lesiones parcial o totalmente extirpadas e incluso alejadas de la lesión névica (músculos, peritoneo, fascia o SNC), y la extirpación radical de la lesión no elimina el riesgo de malignización. Por todo ello, la cirugía profiláctica está cada vez más en duda. Tras los últimos estudios y publicaciones, sobre todo, a partir del 2006, se observa que las etapas críticas de la malignización son: la edad escolar y la adolescencia, no los primeros años de la vida.

Como se deduce, no está todavía todo dicho sobre los nevus melanocíticos congénitos, ni se puede establecer aún un protocolo de seguimiento y tratamiento universal, sino que debemos enfrentarnos a cada paciente de forma individualizada, no olvidando que un buen seguimiento es imprescindible en todos los casos y considerando el riesgo de malignización, el resultado estético o funcional y simultáneamente el riesgo quirúrgico. En general, la actitud debería ser conservadora sin la extirpación rutinaria de todas las lesiones salvo que existan criterios clínicos o dermatoscópicos que así lo indiquen. Existen una serie de situaciones que podrían apoyar de forma relativa una extirpación profiláctica sin estar exenta de críticas y opiniones (Tabla V).

**Tabla V.** Factores que pueden aconsejar la extirpación de un nevus melanocítico congénito

Formas clínicas atípicas	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Variaciones abigarradas de color y textura</li> <li>- Formas irregulares, bordes irregulares</li> <li>- Presencia de nódulos</li> </ul>
Historia familiar de melanoma	- Alguno de los progenitores afecto de melanoma, sobre todo de estadio avanzado
Fenotipo de nevus melanocíticos adquiridos atípico	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Presencia de nevus melanocíticos adquiridos atípicos</li> <li>- Presencia de número elevado de nevus melanocíticos adquiridos</li> </ul>
Localización	- NMC localizados en áreas de difícil seguimiento clínico como cuero cabelludo y zona perineal

**Tabla VI.** Factores de riesgo de melanoma

No modificables	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Fototipos</b> bajos (I y II)</li> <li>- <b>Número elevado de nevus melanocíticos adquiridos de fenotipo normal</b> (frecuencia de melanoma está aumentada 34 veces en pacientes con más de 100 nevus)</li> <li>- <b>Nevus melanocíticos atípicos</b> (frecuencia de melanoma está aumentada 15 veces en pacientes con más de 10 nevus &gt;6 mm diámetro)</li> <li>- <b>Nevus congénito gigante</b></li> <li>- <b>Enfermedades de daño en la reparación del DNA</b> (xeroderma pigmentoso)</li> <li>- <b>Estados de inmunosupresión</b> (riesgo de melanoma 4 veces mayor en paciente trasplantado)</li> <li>- <b>Antecedentes personales y/o familiares de melanoma</b> (casos de melanoma familiar con mutaciones genéticas específicas)</li> </ul>
Modificables	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Exposición a la luz ultravioleta (sol y cabinas de rayos). Exposición solar de gran intensidad e intermitente en la infancia (quemaduras solares)</li> </ul>

En los nevus de pequeño y mediano tamaño, la situación es más controvertida aún. Aunque algunos estudios sugieren que existe un mayor riesgo de degeneración, otros no lo indican. En cualquier caso, un abordaje multidisciplinar (pediatra, dermatólogo, radiólogo y cirujano plástico) y hacer a los padres partícipes de la toma de decisiones, mostrando los pros y contras de cada opción, facilitaría el manejo de estos pacientes y debe ser la actitud que hemos de perseguir.

## Melanoma

El melanoma en la infancia<sup>(14)</sup> es raro, sobre todo, en la etapa anterior a la pubertad. La incidencia en niños y adolescentes menores de 15 años es de 1/millón. El melanoma supone el 15% de todos los cánceres entre los 15 y los 19 años y solo el 1,2% en los menores de 15 años.

Es un tema controvertido y del que aún queda mucho que aclarar, ya que no hay grandes series de casos. No se sabe mucho de sus factores pronósticos<sup>(15)</sup> ni comportamiento biológico. Puede aparecer de “*novus*” o sobre un nevus preexistente (más frecuente que en adultos), sobre todo, en los *nevus* melanocíticos congénitos grandes y gigantes. Los niños afectados de melanoma tienen un riesgo de desarrollar una segunda neoplasia que se estima en un 15%. Los factores de riesgo quedan recogidos en la tabla VI<sup>(16-18)</sup>.

El melanoma infantil puede dividirse en cuatro grupos de edad:

1. **Congénito (desde la fase intraútero hasta el nacimiento):** cerca del 60% se desarrollan a partir de nevus melanocíticos congénitos medianos o gigantes. Un porcentaje pequeño lo constituyen casos de transmisión transplacentaria de un melanoma materno.
2. **Infantil 1ª infancia (desde el nacimiento hasta el primer año de vida).**
3. **Infantil 2ª infancia (desde el primer año de vida a la pubertad).**
4. **Adolescente (tras la pubertad).**

Habitualmente, el melanoma se presenta como una pápula o nódulo de rápido crecimiento, marrón oscuro o negro, aunque se pueden ver otros colores como rojo, azul o blanco. Tam-

bién existe la posibilidad de melanoma amelanótico, de color eritematoso y sin pigmento. Suelen ser lesiones asimétricas (Fig. 6), de bordes irregulares, coloración no homogénea en toda la lesión y grandes >10mm (criterios ABCD). Sangrado, prurito, ulceración, erosión y dolor pueden estar presentes y son cambios relevantes a tener en cuenta, sobre todo, si son recientes (en varias semanas o meses). Las localizaciones más frecuentes, al igual que en adultos, son: tronco y extremidades. Existen varias formas clínico-histológicas: melanoma de extensión superficial (forma más frecuente en la infancia. Suele tener lesión precursora o nevus previo), lentigo maligno melanoma (no existe en la edad infantil), melanoma nodular (forma más peligrosa, ya que su crecimiento es más rápido y se diagnostica tarde), melanoma lentiginoso acral (palmas, plantas o aparato ungueal) y otros (mucosas, amelanótico, desmoplásico, spitzoide, nevoide...).

El pronóstico del melanoma en niños, es superponible al melanoma que aparece en los adultos. El factor pronóstico más importante es el espesor tumoral o índice de Breslow, por lo que el único factor que aumenta la supervivencia hoy día es el diagnóstico precoz. El tratamiento es la cirugía del tumor primario con posterior ampliación de márgenes. En función del estadio el paciente, se podrá beneficiar de tratamiento adyuvante o paliativo con interferón alfa-2B y algunos regímenes de mono o poliquimioterapia. Actualmente, se están llevando a cabo diferentes ensayos clínicos con nuevas



**Figura 6.** Melanoma de extensión superficial sobre nevus atípico en paciente de 13 años. Lesión asimétrica, de bordes irregulares con entrantes y salientes, coloración no homogénea y diámetro mayor de 6 mm.

moléculas biológicas selectivas para el tratamiento del melanoma metastásico, que probablemente serán el futuro.

## Fotoprotección

**En los niños, tres factores se han visto claramente implicados en el desarrollo de nevus melanocíticos: exposición solar intermitente, quemaduras solares y piel blanca escasamente protegida (fototipos I y II).**

Es por ello, de gran importancia, la educación a la población infantil en hábitos de exposición solar saludable (campañas) y su modificación de actitudes con respecto al sol, el bronceado y la fotoprotección<sup>(19)</sup> (tanto en lo que se refiere al uso de ropas y otras medidas físicas como la utilización de cremas protectoras).

Los fotoprotectores son aquellas sustancias que absorben y filtran la radiación UV. En la actualidad, también hay sustancias (vitamina C y E, carotenoides, polifenoles del té verde, flavonoides...) que actúan previniendo o reparando los daños inducidos por las radiaciones solares, lo que inactiva los radicales libres que se producen y que están involucrados en el envejecimiento, el cáncer de piel y la neovogénesis. Su uso correcto es fundamental para que sea efectivo. La mayor efectividad del fotoprotector se consigue aplicándolo de 15 a 30 minutos antes de la exposición solar y reaplicándolo cada 2 horas en las zonas fotoexpuestas o tras actividades físicas intensas que puedan eliminarlo de la piel (un secado energético puede eliminar hasta un 85% del producto). La reaplicación tras la inmersión en agua es necesaria siempre. El número del filtro solar (FPS) es un índice que significa el grado de protección que aporta una pantalla solar en el espectro entre 290 y 340 nm. Indica el tiempo durante el cual el producto nos protege en la exposición solar sin riesgo de tener quemaduras. Como depende de la cantidad de producto que se utilice, en muchas ocasiones, el valor del FPS verdadero o real no llega al 50 o incluso al 20% del indicado en la etiqueta del producto, por eso es tan importante insistir en que la cantidad de producto a aplicar sea la adecuada

(regla del dedo). El FPS mide, sobre todo, la protección frente a UVB. En la Unión Europea, el método más usado para la medición del mismo es COLIPA.

Los fotoprotectores ante todo deben ser seguros, sobre todo, en la infancia. Los fotoprotectores químicos u orgánicos son muy variados. Lo ideal es utilizar aquellos que absorben radiación UVB y UVA como el Tinosorb M o Tinosorb S. Son filtros en general incoloros y cosméticamente muy aceptables, aunque presentan un mayor riesgo de reacciones alérgicas de contacto que las pantallas minerales o físicas.

Los fotoprotectores físicos, inorgánicos o minerales actúan como una barrera física. Se consideran muy seguros. Contienen pequeñas partículas de: dióxido de titanio, óxido de zinc, óxido de hierro, óxido de magnesio, mica, talco, caolín, ictamol o calamina. No son irritantes ni sensibilizantes, sin embargo, cosméticamente son algo peores, ya que la piel puede tornarse blanquecina al aplicarlos. Con las nuevas formulaciones micronizadas se ha mejorado enormemente este último aspecto y se ha eliminado la apariencia de "pasta blanca". Se suelen usar combinaciones de varios para proporcionar estabilidad, seguridad y efectividad. Existen también fotoprotectores orales que podrían complementar a los tópicos como son: los betacarotenos, el polipodium leucotomos, las combinaciones de antioxidantes orales..., sin embargo, no hay estudios de eficacia en niños.

La FDA no recomienda la aplicación de fotoprotectores en niños menores de 6 meses, para evitar hipotéticos problemas de toxicidad secundarios a la mayor absorción de la piel del neonato. En mayores de 6 meses, los fotoprotectores que deben usarse deben tener un factor de protector mayor o igual a 25, deben proteger frente a las radiaciones UVA y UVB y, si fuese posible, infrarrojos y luz visible, deben ser lo más resistentes al agua posibles, al sudor, frotamiento y deben tener texturas lo más hidratantes y cosméticas posibles. No deben contener PABA (ácido paraaminobenzóico) ni benzofenonas, como la oxibenzona. Hay que aplicarlos generosamente, de 15 a 30 minutos

antes de la exposición solar y reaplicarlos en las zonas fotoexpuestas de 15 a 30 minutos después de comenzada la exposición solar y, posteriormente, cada 2 horas o al bañarse, al frotarse con la toalla o al sudar excesivamente.

También es importante, entrenar a los pacientes y sus familias en la autovigilancia (detectar lesiones nuevas, cambios de lesiones preexistentes, signos de alarma...) y derivar a aquellos pacientes de especial riesgo a un servicio de dermatología<sup>(20)</sup>, donde se pueda realizar un seguimiento más estrecho y controlado gracias a los nuevos avances en dermatoscopia y seguimiento digital dermatoscópico.

## Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.\* Pellacani G, Scope A, Ferrari B, et al. New insights into neovogénesis: In vivo characterization and follow-up of melanocytic nevi by reflectance confocal microscopy. *J Am Acad Dermatol.* 2009; 61: 1001-13.
- 2.\* Zalaudek I, Manzo M, Savarese I, Docimo G, Ferrara G, Argenziano G. The morphologic universe of melanocytic nevi. *Semin Cutan Med Surg.* 28: 149-56.
- 3.\*\*\* Schaffer J. Update on melanocytic nevi in children. *Clinics in Dermatology.* 2015; 33: 368-86.
- 4.\*\* Westhafer J, Gildea J, Klepeiss S, et al. Age distribution of biopsied junctional nevi. *J Am Acad Dermatol.* 2007; 56: 825-7.
- 5.\*\* Aguilera P, Puig S, Guilabert A, et al. Prevalence study of nevi in children from Barcelona. *Dermatology.* 2009; 218: 203-14.
- 6.\*\* Ferrara G, Zalaudek I, Savarese I, et al. Pediatric Atypical Spitzoid Neoplasms: A Review with Emphasis on 'Red' ('Spitz') Tumors and 'Blue' ('Blitz') Tumors. *Dermatology.* 2010; 220: 306-10.
- 7.\* Luelmo Aguilar J. Melanocyte nevus in childhood. *An Esp Pediatr.* 2001; 54: 477-83.
- 8.\* Rubegni P, Cevenini G, Burroni M, et al. Objective follow up of atypical melanocytic skin lesions: a retrospective study. *Arch Dermatol Res.* 2010; 302: 551-60.
- 9.\*\*\* Monteagudo B, Labandeira J, Acevedo A, et al. Prevalence and clinical features of congenital melanocytic nevi in 1000 spanish newborns. *Actas Dermosifiliogr.* 2011; 102: 114-20.

10. Price H, O'Haver J, Marghoob A, et al. Practical Application of the New Classification Scheme for Congenital Melanocytic Nevi. *Pediatric Dermatology*. 2015 (32); 1: 23-7.
  - 11.\* Shah K. The risk of melanoma and neurocutaneous melanosis associated with congenital melanocytic nevi. *Semin Cutan Med Surg*. 2010; 29: 159-64.
  - 12.\*\* Paradela S, Fernández-Torres R, Fonseca E. Controversial issues in congenital nevi. *Actas Dermosifiliogr*. 2009; 100: 548-61.
  - 13.\*\*\* Price HN, Schaffer JV. Congenital melanocytic nevi when to worry and how to treat: facts and controversies. *Clinics in Dermatology*. 2010; 28: 293-302.
  - 14.\* Melinda Jen, Michael Murphy, Jane M. Grant-Kels. Childhood melanoma. *Clinics in Dermatology*. 2009, 27: 529-36.
  - 15.\*\*\* Paradela S, Fonseca E, Pita-Fernández S, et al. Prognostic Factors for Melanoma in Children and Adolescents. *Cancer*. 2010, 15: 4334-44.
  16. Psaty EL, Scope A, Halpern AC, Marghoob AA. Defining the patient at high risk for melanoma. *International Journal of Dermatology*. 2010, 49: 362-76.
  - 17.\* Avilés JA, Lázaro P, Fernández LP, et al. Phenotypic and Histologic Characteristics of Cutaneous Melanoma in Patients with Melanocortin-1 Receptor Polymorphisms. *Actas Dermosifiliogr*. 2011.
  - 18.\*\*\* Nagore E, Botella-Estrada R, Requena C, et al. Clinical and epidemiologic profile of melanoma patients according to sun exposure of the tumor site. *Actas dermosifiliogr*. 2009; 100: 205-11.
  - 19.\*\*\* Valdivielso M, Herránz JM. Actualización en fotoprotección infantil. *An Pediatr (Barc.)*. 2010; 72: 282.e1-e9.
  - 20.\* Stratigos A, Katsambas A. The value of screening in melanoma. *Clinics in Dermatology*. 2009; 27: 10-25.
- Bibliografía recomendada**
- Hernández A, Torrelo A. Recent data on the risk of malignancy in congenital melanocytic nevi: the continuing debate on treatment. *Actas Dermosifiliogr*. 2008; 99: 185-9.
  - Magnífica revisión y puesta al día de dos de nuestros más expertos dermatólogos pediátricos españoles.
  - Cutaneous tumors and tumor syndromes. En: Amy Paller and Anthony Mancini. Hurwitz. *Clinical pediatric dermatology. A textbook of skin disorders of childhood and adolescence*. 3ª Edición. Elsevier. 2006.
  - Capítulo de monografía en lengua inglesa muy concisa, pero con buenos esquemas y guías de diagnóstico diferencial.
  - Schaffer J. Update on melanocytic nevi in children. *Clinics in Dermatology*. 2015; 33: 368-86.
  - Maravillosa puesta al día en nevus melanocíticos congénitos y adquiridos, así como en melanoma.
  - Valdivielso M, Herránz JM. Actualización en fotoprotección infantil. *An Pediatr (Barc.)*. 2010; 72: 282.e1-e9.
  - Actualización completa y detallada y en español sobre fotoprotección en la infancia.

## Caso clínico

Paciente de 10 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultaba por la aparición súbita de lesión pigmentada en la zona del talón de la planta del pie derecho de 24-48 horas de evolución. El paciente refería molestias en esa zona e incluso sangrado. A la exploración, el paciente, de fototipo III, presentaba escasos nevus en tronco y extremidades (<20) de características clínicas típicas: simétricos, bordes regulares, coloración homogénea y marrón uniforme (acorde con el fototipo) y diámetro escaso. Destacaban 3 lesiones en la planta del pie derecho. Dos de ellas (superior e inferior) las tenía desde hacía años, eran lesiones simétricas, de bordes regulares, coloración homogénea marrón en toda su superficie y diámetro <0,6 mm. La lesión nueva y por la que consultaba el paciente estaba cercana a la inferior, era algo asimétrica, bordes regulares y diferentes colores (marrón claro, oscuro y rojo).





# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Trastornos de la pigmentación: lentigos, nevus y melanoma. Fotoprotección

### 33. Indique la respuesta CORRECTA, con respecto a la evolución de los nevus melanocíticos adquiridos:

- Los nevus melanocíticos adquiridos aparecen a partir de los 5 años de edad. Posteriormente, en la adolescencia y etapa adulta, aumentan de número, permaneciendo, a partir de este momento, estables en los últimos años de la vida.
- Los nevus melanocíticos adquiridos aparecen a partir de la pubertad, con un pico máximo en los primeros 30 años de la vida, para posteriormente ir disminuyendo hasta desaparecer casi en su totalidad en la sexta década de la vida.
- Los nevus melanocíticos adquiridos aparecen a partir del año de vida, aumentan en número y tamaño en la adolescencia y se estabilizan a partir de la cuarta década de la vida para permanecer sin cambios hasta la sexta década de la vida, momento en el que suelen perder pigmento y aumentar en volumen para aparecer sesiles y pediculados.
- Los nevus melanocíticos adquiridos comienzan a aparecer después de la primera infancia (a partir de los 2 años) y, posteriormente, aumentan en tamaño y número durante el resto de la infancia y la adoles-

encia, con un pico máximo en la tercera-cuarta década de la vida. A partir de este momento, comienza una lenta y progresiva involución, de tal forma que en la vejez son escasos los nevus que podemos encontrar.

- Los nevus melanocíticos adquiridos comienzan a aparecer después de la primera infancia (a partir de los 2 años) y, posteriormente, se mantienen estables en el resto de la infancia. A partir de la adolescencia, aumentan en número y tamaño, con un pico máximo en la cuarta-quinta década de la vida. A partir de este momento, en ocasiones, se mantienen estables sin cambios y otros, sin embargo, comienzan una involución que los lleva a desaparecer en la vejez.

### 34. Indique cuál de las siguientes características NO es propia del nevus de Spitz-Reed:

- Es una forma de nevus juntural o de la unión.
- Es más frecuente en niños y adultos jóvenes, sobre todo, en las dos primeras décadas de la vida.
- Puede ser morfológicamente una lesión muy vascularizada o de pigmentación muy intensa casi negra.
- Su crecimiento es rápido, en ocasiones, de 3 a 6 meses y durante el mismo es frecuente encontrar episodios de sangrado y prurito.

- Las localizaciones más frecuentes son en cara y piernas.

### 35. Con respecto al halo nevus de Sutton, indique cuál de los siguientes enunciados es el CORRECTO:

- Los halo nevus de Sutton suelen aparecer en niños muy pequeños o adultos.
- El sexo femenino suele afectarse con más frecuencia.
- La mayoría de los pacientes con halo nevus de Sutton suelen desarrollar un vitíligo generalizado.
- En la mayoría de los casos, el tratamiento consiste en la observación y seguimiento.
- Puede ser un marcador de cáncer cutáneo no melanoma.

### 36. Si un niño de 13 años, con antecedentes personales de dermatitis atópica y antecedentes familiares de cáncer de colon (abuelo materno), nos consulta por un cambio brusco en uno de sus nevus, consistente en una lesión eritematosa y descamativa limitada a la zona del nevus y a la zona perilesional inmediata con prurito intenso, debemos hacer lo siguiente:

- Se trata de un cambio brusco en un paciente con antecedentes familiares oncológicos, así que deberíamos realizar la extirpación del nevus y su correspondiente estudio histopatológico.
- Podría tratarse de una foliculitis subnévica, así que bastaría con utilizar un antibiótico

tópico durante aproximadamente una semana y volver a controlar la lesión en la consulta, sin necesidad de extirpación inmediata.

- c. Se trata de un nevus de Unna y deberíamos hacer una revisión sistemática del resto del nevus del paciente, ya que puede ser marcador de nevus melanocítico atípico y melanoma.
- d. Deberíamos pensar que se trata de una lesión benigna, un nevus de Meyerson. La aplicación de un corticoide suave durante unos días suele solucionar el proceso y el nevus volver a la normalidad, sin necesidad de extirpación inmediata.
- e. Deberíamos preguntar por antecedentes de psoriasis, ya que esta suele debutar en la etapa de la adolescencia y, como consecuencia del fenómeno de Koebner, podría afectar de manera selectiva la nevus.

**37. En los niños, los tres factores que se han visto claramente implicados en el desarrollo de los nevus melanocíticos adquiridos son:**

- a. La exposición solar intermitente, las quemaduras solares y la piel blanca escasamente protegida (fototipos I y II).
- b. La exposición solar crónica, las quemaduras solares y la piel blanca escasamente protegida (fototipo I y II).
- c. La exposición solar crónica, las quemaduras solares y los antecedentes familiares de nevus y melanoma.
- d. Las quemaduras solares, la carga genética y la raza.
- e. Las quemaduras solares, la piel blanca escasamente protegida (fototipo I y II) y los antecedentes familiares de nevus y melanoma.

**Caso clínico**

**38. Las lesiones pigmentadas acrales (palmas y plantas) y en particular las de nuestro paciente:**

- a. Debería realizarse la eliminación profiláctica sistemática de todas estas lesiones pigmentadas, ya que suponen un mayor riesgo de transformación maligna en estas zonas.
- b. La eliminación sistemática estaría injustificada, ya que la histología más atípica de estas lesiones es propia de su localización, sin que ello suponga un mayor poder de degeneración maligna.
- c. Deberían extirparse en caso de ser lesiones aisladas de difícil control y seguimiento o en pacientes poco colaboradores que no cumplan las revisiones periódicas sin ser lesiones con mayor potencial de malignización.
- d. b y c son ciertas.
- e. Debería extirparse la lesión nueva y con sospecha de sangrado, manteniéndose las que llevan estable más tiempo.

**39. Si un paciente nos consulta por un episodio de sangrado brusco en uno de sus nevus, debemos actuar de la siguiente forma:**

- a. Todo cambio en un nevus debe tenerse en cuenta ante la posibilidad de degeneración y malignización, por lo que debemos realizar su extirpación y estudio histopatológico inmediato.
- b. El fenómeno de sangrado siempre se debe considerar señal de malignización, por lo que debe realizarse la extirpación inmediata y estudio histopatológico.
- c. Debemos preguntar al paciente si ha existido algún tipo de traumatismo en el nevus (roce,

heridas...) y controlarlo al cabo de los 5-6 días para comprobar si se trata de un cambio brusco autolimitado o el cambio persiste en el tiempo, realizando entonces la extirpación y estudio histopatológico.

- d. Debemos observar el nevus y comprobar la existencia de un folículo piloso que haya podido sufrir una foliculitis subnévica, controlándolo a los 5-6 días para evaluar la resolución del proceso del mantenimiento del cambio.
- e. c y d con ciertas.

**40. Ante la aparición de un nevus, con características clínicas atípicas y síntomas añadidos (sangrado, prurito...) en un período de 24-48 horas, tendremos que considerar que:**

- a. Probablemente no se trate de una lesión melanocítica y sea debida a un agente externo. Habrá que interrogar al paciente sobre antecedentes de: heridas, traumatismos, roces repetidos, lesiones inflamatorias, tratamientos realizados en la zona...
- b. Probablemente, se trate de una lesión melanocítica, pero no de un melanoma, ya que el tiempo de desarrollo del melanoma suele ser más espaciado en semanas o incluso meses, pero no en días.
- c. Lo ideal sería vigilar al paciente y citarlo en 7-10 días para comprobar la evolución de la nueva lesión.
- d. Habría que derivarlo de forma urgente al dermatólogo, pues estaremos ante un melanoma y el pronóstico dependerá del grosor tumoral o índice de Breslow.
- e. a y c son ciertas.



# © Principios de la terapéutica médica dermatológica

R. de Lucas\*, L. Noguera Morel\*\*,

P. Maldonado Cid\*\*, M. Feito Rodríguez\*\*\*

\*Jefe de Sección de Dermatología Pediátrica. \*\*Médicos Residentes. Dermatología.

\*\*\*Adjunto de Dermatología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid



*Pediatr Integral* 2012; XVI(4): 332.e1–332.e5

Recibido: mayo de 2012

Disponible en Internet desde el 30 de junio de 2012



### Introducción

Aunque actualmente para el tratamiento de las enfermedades dermatológicas, existen numerosas opciones terapéuticas, preparaciones prefijadas disponibles en el mercado tanto tópicos como sistémicos. Es importante que el médico antes de escoger, tenga claro algunos principios fundamentales, para poder realizar el tratamiento tópico de una manera eficaz, eficiente y sin efectos secundarios.

En el tratamiento de las lesiones cutáneas existen múltiples posibilidades:

- Terapias tópicos.
- Terapias sistémicas, tanto orales como inyectables.
- Tratamiento quirúrgico, y
- Terapias físicas, como los rayos UV, láser, etc.

El objetivo de este apartado es comentar el uso de las terapias habituales en Atención Primaria de niños, tanto tópicos como sistémicos, de las patologías más frecuentes<sup>(1)</sup>.

---

© El texto completo únicamente está disponible en: [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)  
del año 2012; XVI(4): 332.e1-332.e5



## El Rincón del Residente

**Coordinadores:** D. Rodríguez Álvarez,  
E. Ballesteros Moya, F. Campillo i López,  
E. Pérez Costa  
*Residentes de Pediatría del Hospital  
Universitario La Paz. Madrid*



*El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos e imágenes clínicas entre otras.  
¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)*

## Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva  
[www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)

### Retraso puberal en un varón

S. Rodríguez Manchón\*, J.L. Almodovar Martín\*,  
M.T. Muñoz Calvo\*\*

\* MIR de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.

\*\*Médico Adjunto de Endocrinología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.

*Pediatr Integral 2016; XX (4): 275.e1–275.e7*

#### Historia clínica

Varón de 8 años y 2 meses de edad, remitido por su pediatra de Atención Primaria para valoración de talla baja (TB). Antropometría neonatal normal, sin antecedentes personales de interés. Antecedentes familiares: madre talla de 163,3 cm (P50-75), menarquía a los 9 años; padre talla de 169,6 cm (P10-25), desarrollo puberal a los 15 años. Talla

diana de  $173 \pm 5$  cm (P25). En su primera consulta, con una edad cronológica (EC) de 8 años y 2 meses, presenta una talla de 119,3 cm (P3-10), un peso de 15,9 kg (P3), un estadio puberal I de Tanner y una edad ósea (EO) de 5 años y 6 meses. Se realizaron: hemograma, bioquímica y función tiroidea (TSH y T4 libre) que fueron normales. Se solicitaron también niveles de IGF-1: 120 ng/ml (VN:

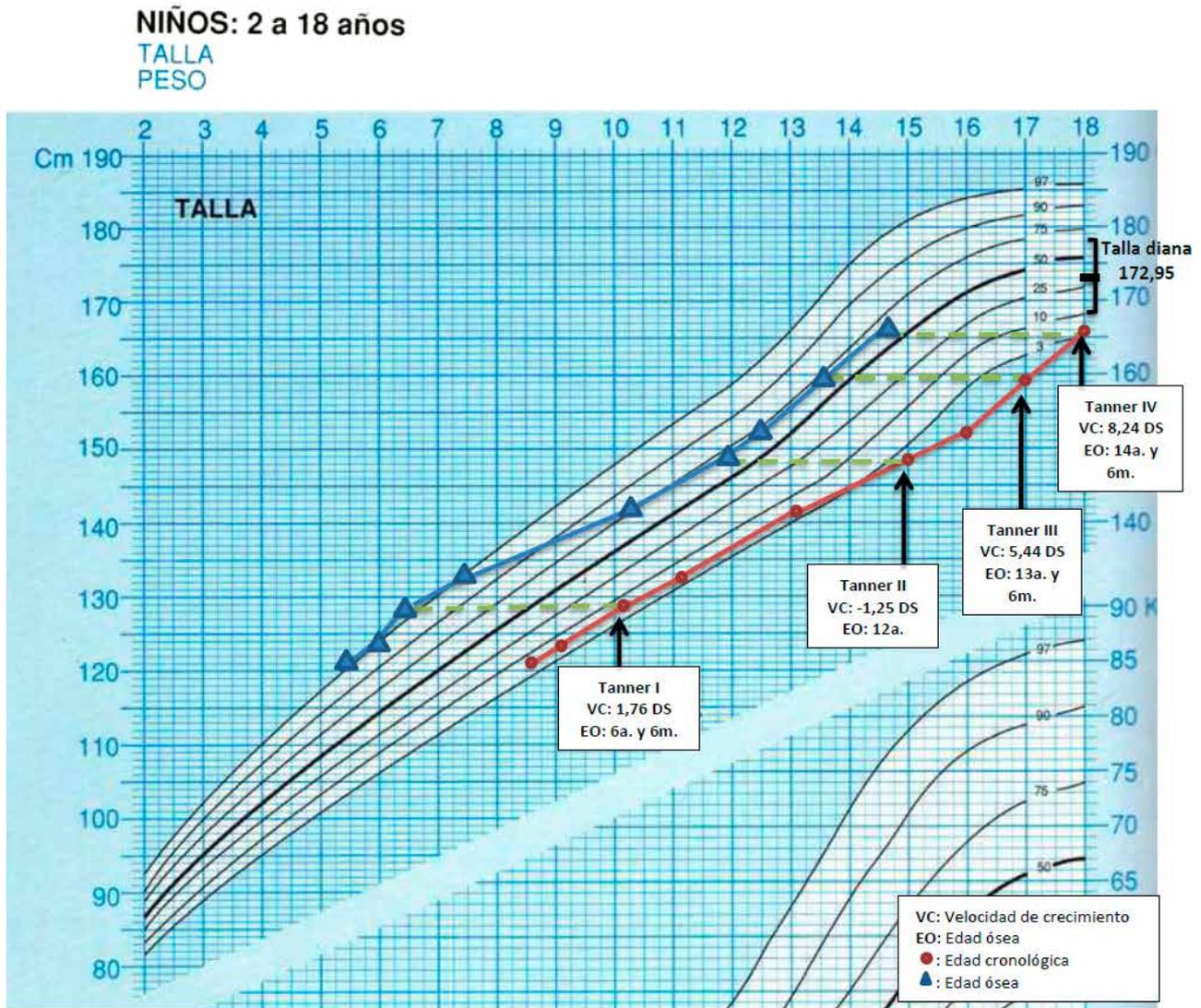


Figura 1. Gráfica de talla del paciente durante su seguimiento.

20-177) e IGF-BP3: 2  $\mu\text{g/ml}$  (VN: 1,08-4,32), así como anticuerpos de enfermedad celíaca que fueron negativos. El paciente fue controlado periódicamente presentando a los 14 años y 6 meses, una talla de 144,5 cm (<P3, -2,29 DE), con velocidad de crecimiento disminuida (VC 2,32 cm/año, -3,33 DE), EO de 11 años y 6 meses y un estadio puberal I de Tanner. La evolución auxológica del paciente queda reflejada en la imagen.

¿Cuál es el diagnóstico?

- Déficit de hormona de crecimiento.
- Talla baja familiar (TBF).
- Retraso constitucional del crecimiento y desarrollo (RCCD).
- Hipogonadismo hipogonadotropo (HH).
- Retraso del crecimiento intrauterino (RCIU).

## Respuesta correcta

- c. Retraso constitucional del crecimiento y desarrollo (RCCD).

## Comentario

Ante la sospecha clínica de RCCD se mantiene actitud expectante. A los 15 años, con talla de 147,2 cm (-2,19 DE) y EO 12 años, inicia desarrollo puberal con progresión normal (Fig.1). A los 18 años y 2 meses, con talla de 165,6 cm (P3) y EO de 14 años y 6 meses alcanza estadio IV de Tanner.

Este paciente constituye un claro ejemplo de RCCD, una variante normal de talla baja (VNTB), donde existe un ritmo de maduración biológico lento de causa genética o constitucional, con activación del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal de un modo normal, pero tardío. Es un cuadro clínico muy frecuente y asociado o no a talla baja familiar, constituye el motivo más frecuente de consulta por TB en la práctica pediátrica, especialmente en varones.

Los pacientes con RCCD presentan un ritmo de maduración más lento (alrededor del 60% tienen antecedentes familiares de maduración tardía), una talla baja durante la infancia inadecuada para su contexto familiar y retraso de la EO (2-3 años). Cuando se inicia la pubertad, el “estirón puberal” se produce normalmente, aunque el pico de máxima velocidad de crecimiento suele ser menor, compensando así el mayor número de años de crecimiento. La talla final es, en la mayoría de los casos, acorde con su talla genética. Todos estos aspectos se encuentran presentes en nuestro paciente, con un padre con retraso puberal, una EO persistentemente retrasada en relación con su edad cronológica y un inicio puberal tardío.

La orientación diagnóstica se basa en la anamnesis, la exploración física y en pruebas complementarias: hemograma, bioquímica básica, marcadores de enfermedad celíaca, TSH, T4 libre y marcadores de deficiencia de GH (IGF-I, IGFBP-3). La valoración de la maduración ósea y

la reconstrucción de la gráfica de crecimiento y peso son de gran utilidad.

El diagnóstico diferencial se plantea entre el RCCD y el hipogonadismo hipogonadotrofo. En muchos casos, solo el tiempo y la evolución espontánea de la pubertad permitirán excluir o confirmar, definitivamente, el hipogonadismo.

El RCCD se considera una VNTB; por consiguiente, una clara explicación al paciente y a los padres, junto con un adecuado control y apoyo psicológico, suelen ser suficientes. Solo aquellos en los que el retraso sea más severo y existan graves repercusiones psicológicas y sociales, serán susceptibles de tratamiento con testosterona en forma de preparados *depot*, a dosis de 50-100 mg, a partir de los 12 años de EO o de los 14 de EC.

## Bibliografía

1. Allen DB, Cuttler L. Clinical practice. Short stature in childhood—challenges and choices. *N Engl J Med*. 2013; 368: 1220-8.
2. Rogol MD, Hayden MD. Etiologies and Early Diagnosis of Short Stature and Growth Failure in Children and Adolescents. *J Pediatr*. 2014; 5: S1-14.
3. Pozo Román J. Talla baja. *Pediatr Integral*. 2011; XV(6): 544-66.
4. Muñoz Calvo MT, Pozo Román J. Talla baja. *Adolescere*. Revista de Formación Continuada de la Sociedad Española de Medicina de la Adolescencia. 2014; 2: 29-44.
5. Soliman AT, Sanctis VD. An approach to constitutional delay of growth and puberty. *Indian J Endocr Metab*. 2012; 16: 698-705.
6. Harrington J, Palmenrt MR. Clinical review: Distinguishing constitutional delay of growth and puberty from silated hypogonadotropic hypogonadism: critical appraisal of available diagnostic tests. *J Clin Endocrinol Metab*. 2012; 97: 3056-67.

## Palabras clave

Talla baja; Retraso constitucional del crecimiento y desarrollo; Hipogonadismo hipogonadotrofo; Edad ósea; Short stature; Constitutional delay of growth and puberty; Hypogonadotropic hypogonadism; Bone age.

# Imagen en Pediatría Clínica.

## Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva  
www.pediatriaintegral.es

### Adolescente con lesiones orales

V. Mateu Beitia\*, J.C. Jurado Portero\*, M. Oltra Benavent\*\*

\*Médico interno residente en Pediatría. Hospital La Fe, Valencia.

\*\*Médico Adjunto del Servicio de Pediatría General. Hospital La Fe, Valencia

#### Historia clínica

Adolescente, mujer, de 14 años de edad que consulta por lesiones orales.

#### Antecedentes

Desarrollo psicomotor normal, escolarización adecuada. Vacunaciones según calendario. Menarquia a los 11 años, menstruación regular. No refiere ingresos previos ni patologías reseñables. Padre 40 años con neoplasia testicular. Madre vive sana. Hermano de 22 años con antecedentes de neutropenia resuelta en la actualidad.

#### Enfermedad actual

Refiere fiebre de una semana de evolución de hasta 38°C y cefalea. En las últimas 24 horas, fiebre de hasta 40°C. Asocia irritación conjuntival con secreción purulenta desde hace 3 días. No refiere clínica catarral, ni cambios en el ritmo de deposiciones.

Diagnosticada hace 48 horas de faringitis aguda no purulenta, ha recibido 2 dosis de Azitromicina de 500 mg. Acude por presentar desde ayer lesiones orales, con ampollas en los labios que hoy aumentan y le impiden hablar y comer.

#### Exploración física

Peso: 57,9 kg (p75). T<sub>ra</sub>: 37,6°C. SatO<sub>2</sub>: 100%. TA: 97/63 mmHg. Buen estado general. Normocoloración de piel. Nutrición e hidratación adecuadas. Hemodinámicamente estable con buena perfusión periférica. Pulsos periféricos presentes y simétricos. No edemas. Auscultación cardio-pulmonar normal. Abdomen: normal. Genitales

femeninos normales sin lesiones en mucosa vulvar. Hiperemia conjuntival con secreción ocular amarillenta.

Labios edematizados con 2 ampollas grandes en labio superior, resto de superficie descamada con dificultad a la apertura completa de boca. Mucosa oral descamada e hiperémica, con algunas ampollas grandes, eritematosa, con restos queráticos. Úvula edematizada. No otras lesiones en cavidad oral. No presenta lesiones cutáneas generalizadas salvo 6 lesiones maculares y vesiculobullosas aisladas, en diana, de 1 cm de diámetro, algo sobreelevadas, en antebrazo y cara.

Otoscopia: reflejo timpánico bilateral normal.

Neurológico: normal con signos meníngeos negativos.

#### Exámenes complementarios

Análisis en sangre: glucosa: 105 mg/dL, urea: 33 mg/dL, creatinina: 0,86 mg/dL, ALT/GPT: 14 U/L, proteína C reactiva: 77,3 mg/L, procalcitonina cuantitativa: 0,16 ng/mL.

Hemáticas: 4,16 x 10<sup>6</sup>/μL, hemoglobina: 12 g/dL, hematocrito: 36,5%, volumen corpuscular medio: 88 fl, hemoglobina corpuscular media: 28,8 pg.

Leucocitos: 10.920/μl, neutrófilos: 8.070/μl, linfocitos: 1.050/μl, monocitos: 1.560/μl, eosinófilos: 220/μl, plaquetas: 250.000/μl.

#### ¿Cuál es su diagnóstico?

- Mucositis por *Mycoplasma pneumoniae*.
- Gonorrea.
- Síndrome de Behçet.
- Eritema multiforme por virus Herpes simplex.
- Síndrome de Stevens Johnson.



Figura 1.



Figura 2.



Figura 3.

## Respuesta correcta

a. Mucositis por *Mycoplasma pneumoniae*.

## Comentario

Ante la sospecha clínica de una causa infecciosa, se obtuvieron muestras de mucosa oral para PCR de virus respiratorios, DNA de virus herpes y cultivo bacteriológico. Así mismo, se obtuvo muestra de suero para serología de *Mycoplasma pneumoniae*. Los resultados fueron negativos, excepto una IgM positiva para *Mycoplasma*, con IgG negativa y posterior seroconversión a IgG positiva, manteniendo IgM positiva, en 2 semanas. Se completó tratamiento con una tercera dosis de azitromicina y se mantuvo ingresada con tratamiento tópico de sus lesiones mucosas. La evolución fue favorable con resolución completa de las lesiones en 10 días.

Como diagnóstico diferencial, la gonorrea no presenta típicamente afectación conjuntival y suele tratarse de una única úlcera circunscrita. La vasculitis de Behçet debe asociar, al menos, 2 úlceras genitales recurrentes, uveítis, test de patergia positivo (el test de patergia cutánea, consiste en inyectar 1 cc de suero fisiológico intradérmico en el antebrazo del paciente. Se considera positiva si se desarrolla una pústula sobre una base eritematosa) y eritema nodoso u otros nódulos cutáneos. La primoinfección herpética se desarrolla de forma brusca, sin los pródromos febriles de una semana de evolución de nuestra paciente. Por último, el síndrome de Stevens Johnson (SSJ) asocia extensa afectación cutánea, ausente en este caso.

El 25% de infecciones por *Mycoplasma pneumoniae* se asocian a manifestaciones extrapulmonares, que incluyen: anemia hemolítica, hepatitis, artritis, meningitis y afectación cutánea, entre las que destacan complicaciones mucocutáneas ampollosas severas como el SSJ. Dado el polimorfismo de las lesiones cutáneas asociadas a *Mycoplasma pneumoniae*, estas se han clasificado bajo el espec-

tro del eritema multiforme, el SSJ y de la necrosis tóxica epidérmica. Sin embargo, en nuestro caso, se trata de una paciente con mucositis aislada (Figs. 1-3), con escasas lesiones cutáneas. Esta entidad se ha ido diferenciando del resto, denominándose en la literatura como: “mucositis asociada a *M. pneumoniae*”, “SSJ incompleto” o “síndrome de Fuchs”. Recientemente, tras una revisión de 95 artículos aportando 202 casos, se cree que existe suficiente evidencia para individualizar esta entidad como “Mucositis y rash inducido por *Mycoplasma* (MRIM)”<sup>(1)</sup>, con los siguientes criterios:

- Afectación de, al menos, 2 mucosas.
- Menos del 10% de desprendimiento cutáneo.
- Lesiones en diana ausentes o muy escasas.
- Neumonía atípica demostrada o serología positiva a *Mycoplasma pneumoniae*.

Su curso es benigno, con recuperación completa en pocas semanas bajo tratamiento antibiótico con: macrólidos, analgesia y cuidados tópicos de las mucosas. Las complicaciones son raras, precisando algunos casos tratamiento sistémico inmunosupresor sin evidencia disponible de su efecto, siendo la mayor causa de ingreso hospitalario la severidad de la afectación de la mucosa oral que dificultaría la alimentación<sup>(2)</sup>.

## Bibliografía

1. Canavan TN, Mathes EF, et al. *Mycoplasma pneumoniae* -induced rash and mucositis as a syndrome distinct from Stevens-Johnson syndrome and erythema multiforme: A systematic review. *J Am Acad Dermatol.* 2015; 72: 239-41.
2. Artés Figueres M, Oltra Benavent M y cols. Mucositis grave inducida por *Mycoplasma pneumoniae*. *An Pediatr.* 2009; 71: 573-4.

## Palabras clave

Mucositis; *Mycoplasma*; Stevens Johnson.

## 10 Cosas que deberías saber sobre... ...animales de compañía



D. Rodríguez Álvarez, E. Ballesteros Moya,  
F. Campillo i López, E. Pérez Costa

Convivir con animales de compañía ayuda al desarrollo de la responsabilidad en los niños, además de reducir el sedentarismo. Es recomendable que el niño se haga cargo de las pequeñas tareas relacionadas con el cuidado de la mascota

Existe el riesgo de mordeduras o arañazos, por lo que se debe amaestrar bien al animal y educar al niño para que no le moleste, sobre todo, cuando esté comiendo o durmiendo

Es importante tener al animal con unas óptimas condiciones de higiene y con controles veterinarios periódicos, ya que pueden ser transmisores de enfermedades. Entre las posibles enfermedades más relevantes transmitidas, se encuentran: rabia, leptospirosis, tiña, sarna y leishmaniosis, en relación con perros; toxoplasmosis, enfermedad por arañazo de gato, gastroenteritis y tiña, en relación con gatos; psitacosis, en relación con aves; y salmonelosis, en relación con tortugas

Si se produce mordedura por una animal de compañía (normalmente perro o gato), debe lavarse la herida precozmente con abundante agua o suero salino fisiológico a presión

Existe una diferencia fundamental entre mordeduras de perro y de gato, pues estas últimas tienden a infectarse en más del 50% de los casos; mientras que, las de perro lo hacen tan solo en un 15-20%

La decisión del tratamiento antibiótico sistémico depende de la gravedad y de la extensión de la mordedura, siendo la amoxicilina-clavulánico una buena opción

Las familias que tienen niños alérgicos o atópicos deben evitar los animales de pelo (perros, gatos, caballos) y pluma (pájaros), ya que estos niños tienen una mayor predisposición a sensibilizarse y a volverse alérgicos a estos animales

El gato es el animal que más alergias provoca. La caspa de los animales es la responsable principal, creando escamas microscópicas que flotan en el aire y se respiran. El pelo causa alergia menos frecuentemente, ya que se queda en el suelo y no se respira

En casos de alergia a animales de compañía, se debe interrumpir el contacto con el animal, conociendo que los síntomas pueden persistir meses después de la salida del animal del domicilio. Si no es posible, se puede considerar el tratamiento con vacunación específica por el alergólogo pediátrico. En la actualidad, hay disponibles vacunas frente a gato, perro y caballo

La enfermedad por arañazo de gato es una de las causas más frecuentes de adenopatía regional en niños y adultos, producida por *Bartonella henselae*. Suele tener un curso benigno y autolimitado. El cuadro clínico clásico se caracteriza por la presencia de una linfadenopatía regional, a veces acompañada de fiebre. La resolución suele ser gradual, incluso sin antibiótico. Si lo precisan, se recomienda azitromicina o gentamicina

### Para saber aún más...

1. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de la Asociación Española de Pediatría. Disponible en: [www.aeped.es](http://www.aeped.es).
2. Infecciones de la piel y partes blandas (III): mordeduras y picaduras (tratamiento y profilaxis). Disponible en: [www.guia-abe.es](http://www.guia-abe.es).
3. Santarcángelo S, Sosa R, Dondoglio P, Valle LE, Navacchia D, et al. Enfermedad por arañazo de gato como causa de fiebre de origen desconocido. Rev Chilena Infectol. 2003; 30: 441-5.



# The Corner

C. García Mauriño, S. Molina García  
Residentes Hospital Infantil Universitario La Paz

## 7. Patient with head trauma in the emergency department

*Paediatrician:* Hello, my name is Dr. Shelby, what can I do for you?

*Mother:* Hello, I came to the hospital because my son Isaac has hit his head while he was playing on the swing this afternoon at the playground and i'm worried he is bleeding inside his head because he has hemophilia.

*Paediatrician:* At what time was the incident? Have you noticed anything wrong in his attitude after the trauma?

*Mother:* I wasn't there when this happened, but the teacher who was with him said he was trying to jump on the swing when she heard a big noise. She turned around and saw Isaac on the floor unconscious for a few seconds. Then he started crying.

*Paediatrician:* After that, has the boy vomited? Any convulsions/seizures?

*Mother:* Well, when i went to pick him up after his teacher called, she said he had vomited twice. He wants to sleep all the time, but every now and then he seems to be irritated about something and he starts crying. I haven't seen him make any strange movements.

*Paediatrician:* At what time did this happened? When was the last time he had something to eat?

*Mother:* This happened after lunch time, around 1:00pm, approximately an hour ago. After lunch he hasn't had anything else to eat or drink, should i give him something? He has just vomited while we were outside in the waiting room.

*Paediatrician:* No, he can't eat or drink anything for now. How old is he? What type of hemophilia does he have? Does he have any allergies or previous illnesses?

*Mother:* He is only 3 years old and he has hemophilia A. He is also allergic to amoxicillin. Is he going to need any extra tests?

*Paediatrician:* After examining the boy, it is obvious that he has a tendency to sleep and doesn't want, or is not able

to stand up. I can also feel a skull deformity in the occipital bone. The rest of the examination seems fine. I am concerned that Isaac might have a cerebral haemorrhage. We are going to ask for a head CT scan to rule out this possibility and call the Haematologist so he can evaluate Isaac and decide if he needs a dose of clotting factor to avoid the bleeding. While I do this, our nursing staff will proceed to measure his vital signs and take a blood sample to perform, amongst others, coagulation tests. He can't eat because he will probably need anaesthetic induction in order to be able to perform the CT scan correctly, as he can't move during this procedure.

### KEY WORDS:

Head trauma: traumatismo craneoencefálico.

Swing: columpio.

Hemophilia: hemofilia.

Unconscious: inconsciente.

Convulsion/seizure: convulsiones.

Waiting room: sala de espera.

Previous illnesses: enfermedades previas.

Amoxicillin: amoxicilina.

Tendency to sleep: tendencia al sueño.

Skull deformity: deformidad craneal.

Occipital bone: hueso occipital.

Cerebral haemorrhage: hemorragia cerebral.

Head CT scan: TAC cerebral.

Rule out: descartar.

Haematologist: hematólogo.

Clotting factor: factor de coagulación.

Bleeding: hemorragia, sangrado.

Nursing staff: equipo de enfermería.

Vital signs: constantes vitales.

Coagulation tests: pruebas de coagulación.

Anaesthetic induction: inducción anestésica.



**PLAY AUDIO**

se puede escuchar en  
[www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)

# Representación del niño en la pintura española

## Ignacio Pinazo: maestro del dibujo y del colorido



J. Fleta Zaragoza

Sociedad Española de Pediatría  
Extrahospitalaria y Atención Primaria  
Facultad de Ciencias de la Salud.  
Universidad de Zaragoza

*Pediatr Integral 2016; XX (4): 276.e1–276.e4*

Pinazo es uno de los mejores pintores europeos de su época. Su pintura es un *continuum* que transporta al espectador por un universo cuajado de sensaciones que son para el artista el camino del conocimiento. No se puede hablar de Pinazo como una personalidad escindida, sino como autor de realidades integradas. Un artista que cultivó todo tipo de géneros en la pintura, y que luchó por su independencia desde su retiro en la localidad de Godella, donde hoy se conserva su Casa Museo. Pintó con acierto a muchos niños especialmente a sus hijos y nietos.

### Vida y obra

Ignacio Pinazo Camarlench nació en Valencia en 1849 y falleció en Godella (Valencia) en 1916. En 1856, murió su madre y, en 1866, su padre, ambos víctimas de la peste. Su abuelo se hace cargo de él y de sus siete hermanos, por lo que se ve en la necesidad de ponerse a trabajar desempeñando los más variados oficios: platero, dorador, pintor de cerámica, de abanicos y sombrerero.

En 1868, el decreto sobre la libertad de enseñanza, le permite asistir gratuitamente a clases de pintura, colorido y composición en la Escuela de Bellas Artes de San Carlos, que impartía don José Fernández Olmos. Su primer trabajo será *Santa Mónica*, para la parroquia de Santa Mónica, pero al párroco no le gusta y el cuadro es enviado a la Exposición Regional de Barcelona de 1873 con el título *La Caridad*, y que hoy día se conserva en el Museo de Arte Moderno de Barcelona.

En 1876 gana una de las plazas de pensionado para Roma, por lo que se casa con Teresa Martínez Monfort y se trasladan a Italia donde residirán hasta el año 1881. Allí conoce a Fortuny. En Roma nacería su hijo José (1879) y viaja por Nápoles y Venecia. De esta época, son sus obras tituladas: *El Desembarco de Francisco I* y *Los últimos momentos del Rey D. Jaime I*. De esta última, realiza dos versiones, una para la Diputación de Valencia y otra para la Exposición General de Bellas Artes de Madrid de 1881, en donde se alza con la medalla de segunda clase. Este lienzo se conserva en el Museo de Bellas Artes de Zaragoza. Otros

cuadros de esta época, realizados para la Diputación, son: *El guardavía*, *Juegos icarios*, *Un fauno* y *Las hijas del Cid*. La temática de su pintura abarca en este momento temas históricos, clásicos y de género.

Regresa a Valencia y en 1883 nace su segundo hijo, que se llamará Ignacio. Es nombrado Presidente de la Sección de Bellas Artes del Ateneo de Valencia. En 1884, a propuesta de José Fernández Olmos, su antiguo profesor, es nombrado profesor auxiliar de las clases de colorido y composición en la Escuela de Bellas Artes de San Carlos. Realiza incursiones en cuadros de temática religiosa, como el *Cristo yacente*, obras de temática costumbrista, como *Carnaval en la Alameda de Valencia*, desnudos, escenas familiares y escenas de vida cotidiana.

En 1895, gana la medalla de segunda clase de la Exposición Nacional de Madrid con el retrato del coronel de caballería *Nicanor Picó*. En 1896, es nombrado académico de la Real Academia de Bellas Artes de San Carlos de Valencia y, en 1903, de la de San Fernando en Madrid. En 1897, se le otorga medalla de oro por el retrato de *José Mellado*. En 1899, medalla de oro con el retrato de su hijo Ignacio, titulado *Lección de memoria*. Se le concede plaza de profesor auxiliar de dibujo en la Escuela de Artes y Oficios de Madrid, cargo que ocuparía hasta el momento de su muerte. Con este cargo se ve obligado a realizar frecuentes viajes a Madrid, allí pintará los cuadros: *Alfonso XIII*, *Romero Robledo* y *El conde de Guaki*.

Aduciendo problemas de salud, abandona la docencia y se establece definitivamente en Godella. En lo que será la última etapa de su vida, pinta para sí, con una técnica pictórica muy personal y particular. Es el momento de la pincelada suelta y alegre. Se aproxima a la técnica del impresionismo. Muere en 1916.

### Los niños representados

Uno de los temas predilectos de Pinazo fue el de retratos infantiles. Para ello, tomó a sus propios hijos, Ignacio y José, como modelos de sus cuadros. El hijo mayor, José, también llamado familiarmente Pepito, sería el modelo utilizado

durante los primeros años de vida de éste, siendo retratado constantemente en cualquiera de sus facetas vitales, ya estuviera jugando, durmiendo, llorando e, incluso, cuando carecía de salud.

En *Monaguillo tocando la zambomba*, se aprecia una pincelada suelta, que describe a un monaguillo, sentado y tocando la zambomba. El niño está cantando, concentrado en la canción que es acompañada con el instrumento. Apoya un pie en una silla. Emplea solo tres colores, el rojo, el blanco y el marrón, éste último para pintar la mesa y la silla. Data de 1873. Es un óleo sobre lienzo de 68 por 105 cm y pertenece al Museo de Bellas Artes de Valencia (Fig. 1).

En *Juegos icarios*, el pintor nos muestra sus soberbios estudios anatómicos que pone de manifiesto en otras muchas obras. Representa a un niño desnudo y sentado sobre un sofá; entre los dedos del pie izquierdo, sostiene una pelota en equilibrio. Constituye una lección de depurado realismo y un estudio de gradaciones y contrastes de luz y sombra, delimitados y acentuados por la presencia de ágiles valores dibujísticos. Esto equivale a decir que ya estaba presente con nitidez el Pinazo capaz de lograr el justo equilibrio entre lo temático y lo pictórico, como demostraría en obras posteriores. La obra data de 1877, es un óleo sobre lienzo y mide 106 por 81 cm; pertenece al Museo de Bellas Artes de Valencia (Fig. 2).

*El guardavía* es una obra parecida a *Juegos icarios*. El mismo modelo, un niño de unos cuatro años, desnudo, en este caso, de pie y de espaldas. Al igual que el anterior, los mismos colores cálidos, con un juego de distintas tonalidades y sombras. El niño lleva una corneta y un banderín de avisos. A diferencia de la otra obra mencionada, cuya figura está en un interior, el niño, en este caso, está al lado de las vías del ferrocarril, más allá de las cuales se adivina un paisaje con unas colinas y un celaje azul. Otra vez una lección de



Figura 1.  
Monaguillo  
tocando la  
zambomba.

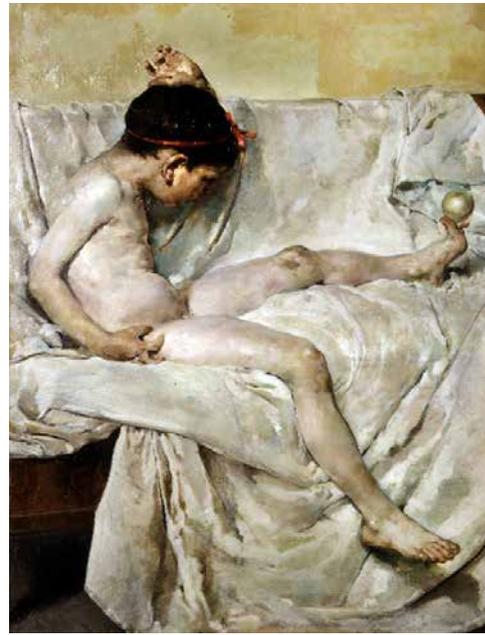


Figura 2.  
Juegos  
icarios.

anatomía del maestro Pinazo. Es una obra de 1877 y se trata de un óleo sobre lienzo de 100 por 71 cm (Fig. 3).

El retrato de *Niño*, lo realiza el pintor con escasos trazos, prácticamente solo representa la cabeza del pequeño dormido en actitud placentera. El niño, de corta edad yace en una cama definida con colores fríos. La cabeza es otra muestra del dominio de Pinazo del dibujo y del color. La obra es de 1882, se trata de un óleo sobre lienzo de 38 por 31 cm y pertenece al Museo de Bellas Artes de Valencia (Fig. 4).

La obra *El pintorcito*, también conocida como *Boy* y *El pintor poco*, describe a uno de sus nietos. Se advierte la pincelada suelta, especialmente en la camisa del pequeño que



Figura 3.  
El guardavía.



Figura 4.  
Niño.



Figura 5.  
El pintorcito.



Figura 6. Lección de memoria.



Figura 7.  
Alfonso XIII.

no debe tener más de dos años. Pocos colores: blancos, rosas y grises, que definen el cuerpo y la cara del niño y negros para el fondo. Puede tratarse de una obra inacabada, como se observa el detalle de la mano derecha del infante; probablemente el niño sostiene una paleta de pintor. Se realiza en 1884 y es un óleo sobre lienzo de 43 por 56 cm (Fig. 5).

Esta obra maestra, *Lección de memoria*, fue dotada con un premio y es una de las más prodigadas del artista. Se trata de un retrato de su hijo Ignacio, posando para su padre y posiblemente recitándole la lección. El niño, de unos catorce años, está sentado en una silla mientras apoya su brazo derecho en una mesa. Entre las manos sostiene un libro abierto. El niño mira fijamente al pintor en actitud reflexiva. Lleva

traje y capa de color negro con forro rojo que destaca con los colores del fondo de la habitación, de colores oscuros y negros. Es un óleo sobre lienzo de 1898 y mide 143 por 143 cm (Fig. 6).

El cuadro *Alfonso XIII*, es un retrato de cuerpo entero del monarca, de una edad aproximada de doce años. El rey posa de pie, en traje de gala y con espada. Mira al frente y está ligeramente girado hacia su derecha. El segundo plano está ocupado por cortinas y muebles de un salón de lujo, posiblemente del Palacio Real. Predominan los colores cálidos, rojos, rosas y una amplia gama que se refleja en el suelo del salón. El cuadro data de 1901. Se trata de un óleo sobre lienzo de 225 por 146 cm (Fig. 7).



**Figura 8.**  
Nieta del  
pintor  
(Marisa).



**Figura 10.**  
Marisa.

*Nieta del pintor.* Es el retrato de Marisa Pinazo en brazos de una niñera. Las últimas obras de Pinazo muestran un estilo absolutamente impresionista donde la influencia de Sorolla es definitiva, como podemos observar en este retrato de Marisa Pinazo Mitjans. La factura es rápida y desenvuelta, aplicando las claras tonalidades con rapidez y soltura, sin renunciar a la expresividad tanto de la joven como del bebé, presentando una imagen absolutamente realista. Esa dualidad entre Realismo e Impresionismo será una constante en la vida del maestro, uno de los creadores más importantes de fines del XIX que podía haber dado el



**Figura 9.** Retrato de niña (Marisa).

salto hacia una pintura de vanguardia en España. A pesar de los reproches que le ha hecho la crítica, Pinazo se presenta como un artista seguro, que transmite viveza y dulzura a través de sus trabajos. Esta obra data de 1913. Es un óleo sobre lienzo de 86 por 70 cm y pertenece a una colección particular (Fig. 8).

Un cuadro con matices impresionistas es *Retrato de niña*. Se trata de la niña Marisa; se observa una magnífica pincelada suelta y que, sin embargo, define perfectamente la expresión. También, puede parecer atrevida la gama de colores: no es muy fácil conseguir calidez con la gama fría. Prácticamente, solo emplea dos colores, el azul y el gris. Fechado en 1915, mide 31 por 54 cm y es un óleo sobre lienzo (Fig. 9).

*Marisa* es una de las nietas del artista y, al igual que en otras de sus obras, la reproduce con pinceladas sueltas, colores cálidos y fríos a la vez. En este caso, la niña, de unos cuatro años, mira hacia el espectador. Contrasta la belleza de la cara de facciones agradables con el inacabado de su vestido, incluso se ve el discurrir de las líneas de pintura a lo largo del blanco de la camisa de la pequeña. Se pinta en 1917 y es un óleo sobre lienzo de 65 por 42 cm (Fig. 10).

## Bibliografía

- VVAA. Diccionario de Arte. Pintores del siglo XIX. Editorial LIBSA, 2001.
- Pinazo, J. Ignacio Pinazo Colección del IVAM. Madrid, 2001.
- Gracia Beneyto, C. La imatge del pensament: el paisatge en Ignacio Pinazo. Valencia, 2001.
- Martín de Argila, M. Ignacio Pinazo: los inicios de la pintura moderna. Madrid, 2005.
- Pérez Rojas, FJ. Ignacio Pinazo Camarlench: historia, estudios e impresiones. Valencia, 2006.
- Aguilera V, Garnería J. Seis maestros de nuestra pintura. Caja de Ahorros de Valencia. Valencia, 1981.



## Crítica de libros



Carlos Marina  
Pediatra y Médico Puericultor  
del Estado



### INFORME SOBRE LOS MERCADOS DE DROGAS EN LA UNIÓN EUROPEA

Visión de conjunto estratégica 2016

Alexis Goosdeel – Director del Observatorio Europeo de la Droga y las Tóxicomanías (EMCDDA).

Rob Wainwright – Director de EUROPOL (Agencia policial de la Unión Europea).

A través de la inestimable colaboración y actualizada información de la Dra. Inés Hidalgo, Directora de esta publicación, llega a nuestro poder un interesantísimo informe, localizable en Internet (*Informe sobre los mercados de drogas en la Unión Europea 2016: análisis en profundidad*), que consideramos de manifiesto interés para el Pediatra, como máximo responsable de la salud de niños y adolescentes.

Que el problema del consumo creciente de sustancias adictivas en nuestra sociedad europea desarrollada es un

hecho incontrovertible, con especial incidencia entre el final de la adolescencia y la juventud, atrae nuestra atención sobre este original y detallado estudio fruto de la brillante colaboración entre dos activos y eficaces organismos: el *Observatorio Europeo de la Droga y las Tóxicomanías (EMCDDA)* y la *Agencia policial de la Unión Europea (EUROPOL)*.

Este informe anual sobre el mercado de las drogas, recién hecho público, analiza detalladamente los impactos generados en nuestra sociedad por este consumo de drogas ilegales, aportando recomendaciones, e incluso soluciones, para mejorar la adecuada respuesta ante este tremendo reto que viene a poner en peligro la convivencia y bienestar social de los europeos de este siglo XXI, con sus jóvenes y adolescentes a la cabeza.

El trabajo mencionado, que ponemos a disposición de nuestros lectores, pediatras de Atención Primaria y de Medicina del Adolescente, en su mayoría, ofrece una perspectiva única sobre el funcionamiento de los mercados de drogas ilegales en la Unión Europea, que facilitará las políticas y las acciones a llevar a cabo a escala nacional y europea.

El pediatra y personal sanitario, en general, debe quedar informado de que el término “*mercado de drogas*” se refiere a la cadena completa de acontecimientos que va desde la producción en países de origen, normalmente lejanos, hasta su adquisición por el consumidor en la Unión Europea –en nuestro entorno–. Este concepto se analiza en el contexto más amplio del cambio de las pautas del consumo de drogas, los factores culturales y sociales y los vínculos con todo tipo de delincuencia.

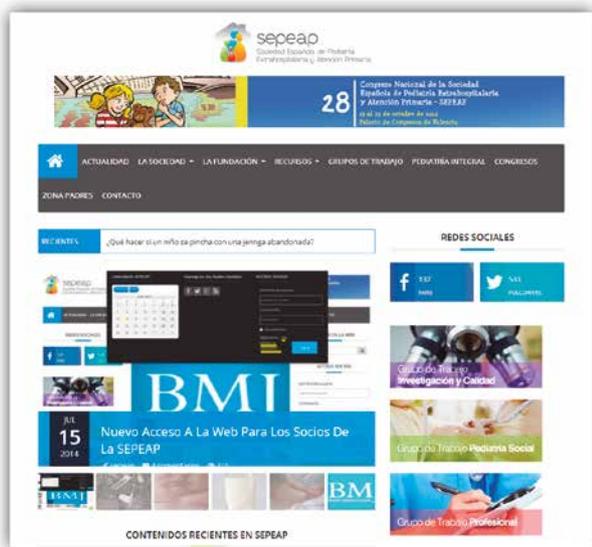
Por lo que respecta a adolescentes y jóvenes va ser fundamental el ambiente familiar bien estructurado y el indispensable apoyo de los educadores. El “*drogas no*” desde los primeros años escolares sigue siendo indispensable. Sin olvidar la más exhaustiva información al respecto, junto al ambiente social favorable –ocio y amistades– en el entorno próximo a nuestros jóvenes.

Los párrafos dedicados a las más consumidas drogas: cannabis, heroína, cocaína, anfetaminas, éxtasis y las nuevas sustancias psicotrópicas, son de lectura obligatoria.

El gran reto y responsabilidad para el Pediatra va a ser la actualización permanente de todo lo referente a esta gran amenaza para la salud física, psíquica y social de adolescentes y jóvenes, que representa este realmente maquiavélico “*mercado de la droga*”, facilitando una respuesta estratégica preventiva basada en información fiable.

## Visita nuestra web

Director: Dr. Antonio Iofrío



[www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)

A través de nuestra Web puedes encontrar:

- Información de la Agencia Oficial del Medicamento.
- Criterios del Ministerio de Sanidad y Consumo sobre la valoración de méritos para la fase de selección de Facultativos Especialistas de Área.
- Puedes bajar los CD-ROM de los Congresos Nacionales de la SEPEAP.
- Puedes acceder a los resúmenes de los últimos números de *Pediatría Integral*.
- También puedes acceder a los números anteriores completos de *Pediatría Integral*.
- Información sobre Congresos.
- Informe sobre Premios y Becas.
- Puedes solicitar tu nombre de usuario para acceder a toda la información que te ofrecemos.
- Ofertas de trabajo.
- Carpeta profesional.
- A través de nuestra Web tienes un amplio campo de conexiones.

Nuestra web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) ¡Te espera!

## Pediatría Integral número anterior

Volumen XX, Número 3

### “Dermatología I”

1. Dermatitis del pañal y trastornos relacionados  
*T. Pozo Román*
2. Anomalías vasculares  
*M.T. Alonso San Pablo, X. Calderón-Castrat*
3. Enfermedades víricas de la piel  
*R. Jiménez Alés, I.M. Coronel Pérez, I.C. Sánchez Fuentes*
4. Enfermedades bacterianas de la piel  
*A.J. Conejo-Fernández, F.A. Moraga-Llop*
5. Micosis cutáneas  
*M.E. Hernández Ruiz*

### Regreso a las Bases

Manifestaciones cutáneas de enfermedades sistémicas  
*E. Fonseca Capdevilla*

## Temas del próximo número

Volumen XX, Número 5

### “Hematología”

1. Anemias en la infancia y adolescencia.  
Clasificación y diagnóstico  
*A. Hernández Merino*
2. Anemia ferropénica  
*L.C. Blesa Baviera*
3. Anemias hemolíticas en la infancia  
*H. González García, R. garrote Molpeceres, E. Urbaneja Rodríguez*
4. Fisiopatología y trastornos de la coagulación hereditarios más frecuentes  
*A. Cervera Bravo, M.T. Álvarez Román*
5. Púrpuras. Trombocitopenia inmune primaria  
*A. Fierro Urturi*

### Regreso a las Bases

Interpretación del hemograma y pruebas de coagulación

*M. Melo Valls, T. Murciano Carrillo*

Vínculo al artículo:

*(Pediatr Integral 2012; XVI(5): 413.e1-413.e6)*



## Cuestionario de Acreditación

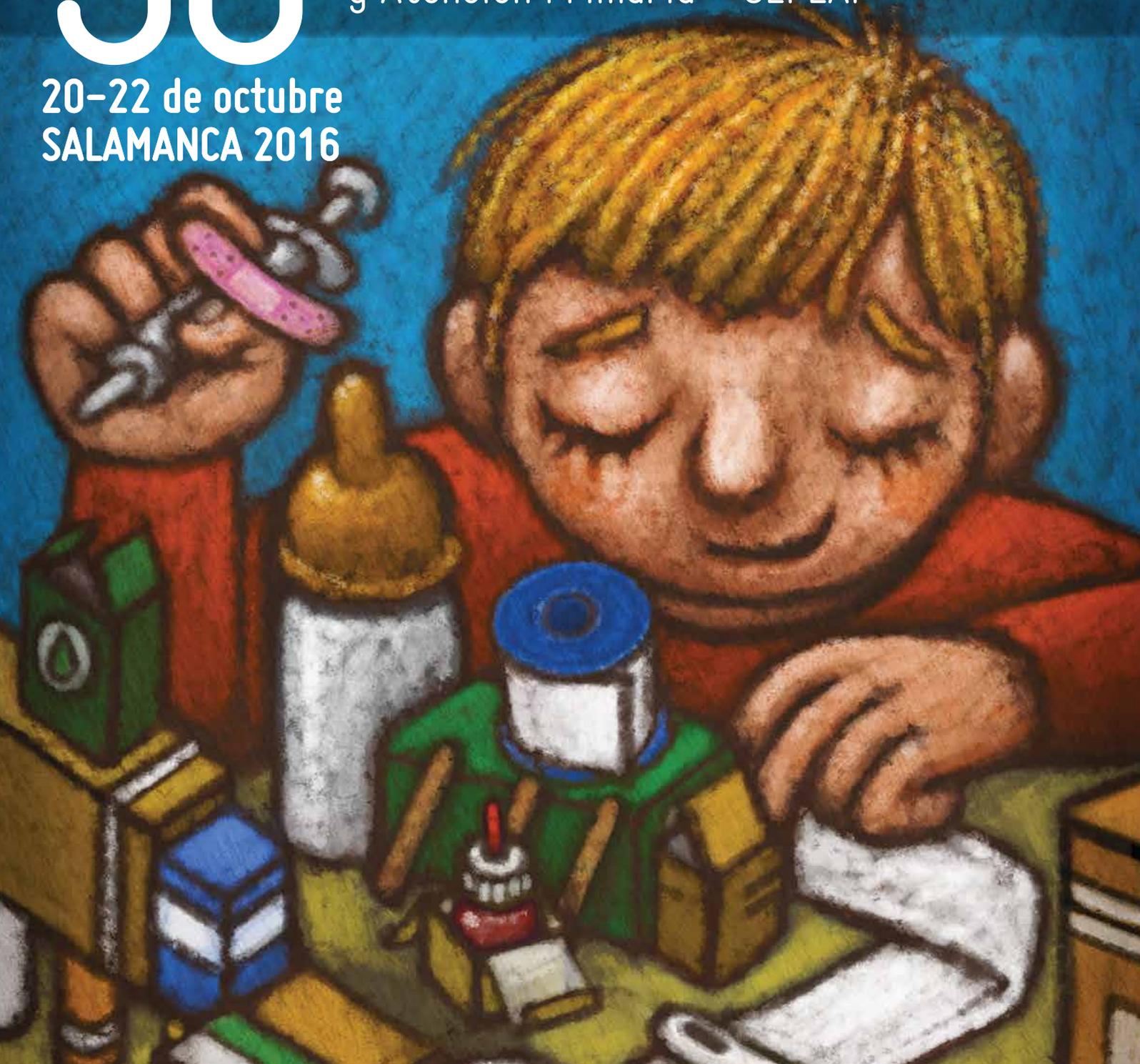
Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

# 30

Congreso Nacional de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria – SEPEAP

20-22 de octubre  
SALAMANCA 2016



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA  
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN



sepeap

Sociedad Española de Pediatría  
Extrahospitalaria y Atención Primaria



FUNDACIÓN PRANDI  
DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

Secretaría: GRUPO PACÍFICO • Marià Cubí, 4 • 08006 Barcelona • Tel: 932 388 777 • Fax: 932 387 488  
E-mail: [congresosepeap@pacifico-meetings.com](mailto:congresosepeap@pacifico-meetings.com) • [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)