

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Sumario



Editorial

La formación continuada a distancia en pediatría 117

J.M. Garrido Pedraz

Temas de Formación Continuada (★)

Dermatitis atópica y dermatitis seborreica 119

T. Pozo Román, B. Mínguez Rodríguez

Disponible *on-line* también en inglés 

© **Anomalías vasculares** 128

E. Baselga Torres, C.E. Alarcón Pérez

Infecciones cutáneas de etiología vírica 129

A. Martínez-Roig, F.A. Moraga-Llop

Enfermedades bacterianas de la piel 140

L.C. Arango Duque, M. Miranda Fontes, T. Pozo Román

Micosis cutáneas 146

M. Roncero Riesco, R. García Castro

Otros temas relacionados publicados en Pediatría Integral 155

© Regreso a las Bases

Anatomía y fisiología de la piel 156

J. García Dorado, P. Alonso Fraile

© El Rincón del Residente

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Gran masa abdominal como hallazgo casual en escolar de 9 años

L. Murcia Clemente, E. Gil Sarrión, V. Viseras Ruíz, R. Vázquez Gomis

Habones de repetición con lesión hiperpigmentada residual 157

M. Castro Rey, S. González Uribelarra, M. Marcos Temprano, E. Urbaneja Rodríguez

© Historia de la Medicina y la Pediatría

Enfermedades pediátricas que han pasado a la historia (1). Acrodinia 158

V.M. García Nieto, M. Zafra Anta

© Representación del niño en la pintura española

Juan van der Hamen: bodegones y guirnaldas 159

J. Fleta Zaragoza

Noticias 160



Directora Ejecutiva

Executive director

M.I. Hidalgo Vicario, MD, PhD
Madrid

Subdirectores Ejecutivos

Deputy Executive Directors

J. de la Flor i Brú, MD
Barcelona

T. de la Calle Cabrera, MD, PhD
Salamanca

Jefe de Redacción

Managing Editor

J. Pozo Román, MD, PhD
Madrid

Consejo Editorial *Editorial Board*

S. Ammerman, MD
San Francisco (EE. UU.)

J. Brea del Castillo, MD, PhD
República Dominicana

J. Campistol Plana, MD, PhD
Barcelona

A. Cartón Sánchez, MD, PhD
Madrid

A. Clement Corral, MD, PhD
París (Francia)

C. Coronel Rodríguez, MD, PhD
Sevilla

M. Esquerda Areste, MD, PhD
Lérida

V. Fumadó Pérez, MD, PhD
Barcelona

M. García Boyano, MD
Madrid

V. García Nieto, MD, PhD
Canarias

F. García-Sala Viguer, MD
Valencia

A. Girard, MD, PhD
Argentina

D. Gómez de Andrés, MD, PhD
Barcelona

M. Güemes Hidalgo, MD, PhD
Madrid

J. López Ávila, MD, PhD
Salamanca

J.C. López Robledillo, MD, PhD
Madrid

F. López Sánchez, PhD
Salamanca

R. de Lucas Laguna, MD, PhD
Madrid

N. Manrique Martínez, MD, PhD
Valencia

V. Martínez Suárez, MD, PhD
Asturias

J.M. Marugán de Miguelsanz, MD, PhD
Valladolid

J.J. Menéndez Suso, MD, PhD
Madrid

P. Moleiro, MD
Portugal

F. Moraga Llop, MD, PhD
Barcelona

M.T. Muñoz Calvo, MD, PhD
Madrid

J. Naranjo, MD, PhD
Ecuador

I. Noriega Echevarría, MD, PhD
Madrid

J.A. Ortega García, MD, PhD
Murcia

J. Pellegrini Belinchón, MD, PhD
Salamanca

D. Rodríguez Álvarez, MD
Madrid

J. Rodríguez Contreras, MD, PhD
Madrid

P. Rodríguez Hernández, MD, PhD
Canarias

P. Sánchez Masqueraque, MD, PhD
Madrid

L. Sánchez Santos, MD, PhD
Santiago de Compostela

F. Santos Simarro, MD, PhD
Madrid

T. Silber, MD, PhD
Washington (EE. UU.)

S. Walton Betancourth, MD
Londres (Inglaterra)

Junta Directiva de la SEPEAP

Presidente de Honor

† F. Prandi Farras

Presidente de Honor

J. del Pozo Machuca

Presidente

F. García-Sala Viguer

Vicepresidente

J. Pellegrini Belinchón

Secretario General

C. Coronel Rodríguez

Tesorero

A. Hernández Hernández

Presidente de la Fundación Prandi

M.Á. Learte Álvarez

Vocales

R. Mazas Raba

M.Á. Learte Álvarez

B. Aguirrezabalaga González

B. Pelegrín López

Director Fundador

J. del Pozo Machuca

Director de la WEB

J. López Ávila

Vocales Regionales

Andalucía occidental y Extremadura

B. González García-Mier

Andalucía oriental

J.M. González Pérez

Aragón, La Rioja y Soria

M.I. Lostal Gracia

Asturias-Cantabria-Castilla y León

M.M. Matilla Barba

Baleares

E. Verges Aguiló

Canarias. Las Palmas

G. Cabrera Roca

Canarias. Tenerife

I. Miguel Mitre

Castilla-La Mancha

J.A. González Mateos

Cataluña

J. de la Flor i Bru

Comunidad Valenciana

R. Mínguez Verdejo

Galicia

M. Sampedro Campos

Madrid

M. Villa Arranz

Murcia

Á. Casquet Barceló

Navarra

R. Pelach Paniker

Grupos de Trabajo (Coordinadores)

Actualizaciones Bibliográficas

F.J. López Ávila

Asma y Alergia

J. Pellegrini Belinchón

Dermatología

B. Pelegrín López

Docencia y MIR

O. González Calderón

Dolor

I. Manrique Martínez

Educación para la Salud y Hábitos de Vida Saludables

R. Mazas Raba

Gastroenterología y Nutrición

A. Hernández Hernández

Investigación y Calidad

V. Martínez Suárez

Neonatología y Lactancia Materna

J. Miranda Mallea y S. Martínez Arenas

Neurodesarrollo

A. García Ron

Pediatría Social

J. García Pérez

Profesional

A. Hernández Hernández

Simulación

L. Sánchez Santos

Sueño

R. Mínguez Verdejo

Técnicas Diagnósticas en A.P.

J. de la Flor i Brú

Vacunación

B. Aguirrezabalaga González



En portada

La dermatitis atópica es una dermatosis inflamatoria, frecuentemente familiar que suele aparecer durante la lactancia o primera infancia. Es una enfermedad genética con influencias medioambientales, caracterizada por un prurito intenso y una evolución crónica en brotes. En lactantes y niños pequeños, se afectan: mejillas, cuero cabelludo y superficies de extensión de las extremidades. Se suele asociar a otras enfermedades atópicas: asma, rinoconjuntivitis alérgica, alergias alimentarias o esofagitis eosinofílica.

Pediatría Integral on-line y normas de publicación:
www.pediatriaintegral.es

Periodicidad:
8 números / año

Suscripción:
Gratuita para los socios de SEPEAP (excepto gastos de envío). Los no socios deberán contactar con la Secretaría Técnica por correo electrónico.

Secretaría Técnica:
secretaria@pediatriaintegral.es

Publicidad:
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. Desde el año 2020 se realiza la corrección por pares de todos los artículos de formación continuada. En 2021 se inicia la traducción de un artículo de cada número al inglés. 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, desde 2016, ocho 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 puede consultar y/o descargar gratuitamente en formato PDF desde www.pediatriaintegral.es.

© 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).

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 se imprime solo bajo demanda y el papel que utiliza en su impresión cumple con certificaciones de calidad y sostenibilidad como PEFC, Ecolabel, ISO 9001, ISO 9706, ISO 50001, ISO 14001, ECF, OSHAS 18001 y EMAS, entre otras.



Título: Trastornos dermatológicos más frecuentes en pediatría.

Expediente nº 07-AFOC-04395.6/2020. 4,8 créditos.

Actividad acreditada por la Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias de la Comunidad de Madrid-Sistema Nacional de Salud.

Los créditos de formación continuada no son aplicables a los profesionales que estén formándose como especialistas en Ciencias de la Salud. Puede consultarse información sobre la acreditación de formación continuada sanitaria en: www.madrid.org

Visite la web oficial de la Sociedad: 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
- Encuesta de satisfacción

También puede consultar la revista en su edición electrónica:
www.pediatriaintegral.es



Edita

Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)

ISSN versión impresa: 1135-4542

ISSN versión en línea: 2695-6640

SVP: 188-R-CM

Depósito Legal M-13628-1995

Secretaría de redacción

secretaria@pediatriaintegral.es

Publicidad

publicidad@pediatriaintegral.es

Continuing Education Program in Community Pediatrics

Summary




Editorial

On-line training in pediatrics 117
J.M. Garrido Pedraz

Topics on Continuous Training in Paediatrics (★)

Atopic dermatitis and seborrheic dermatitis 119
T. Pozo Román, B. Mínguez Rodríguez

On-line version also available in English 

© **Vascular anomalies** 128
E. Baselga Torres, C.E. Alarcón Pérez

Viral skin infections 129
A. Martínez-Roig, F.A. Moraga-Llop

Cutaneous bacterial infections 140
L.C. Arango Duque, M. Miranda Fontes, T. Pozo Román

Cutaneous mycoses 146
M. Roncero Riesco, R. García Castro

Other related topics published in *Pediatría Integral* 155

© Return to the Fundamentals

Skin's anatomy and physiology 156
J. García Dorado, P. Alonso Fraile

© The Resident's Corner

Clinical Case-Residents. Make your diagnosis

Large abdominal mass as a casual finding in a 9-year-old

L. Murcia Clemente, E. Gil Sarrión, V. Viseras Ruiz, R. Vázquez Gomis

Recurrent wheals with residual hyperpigmented lesion

M. Castro Rey, S. González Uribelarrea, M. Marcos Temprano, E. Urbaneja Rodríguez

© History of Medicine and Pediatrics

Pediatric diseases that have gone down in history (1). Acrodynia 158
V.M. García Nieto, M. Zafra Anta

© Representation of children in Spanish painting

Juan van der Hamen: Still lifes and garlands 159
J. Fleta Zaragoza

News 160

“ Debemos aprovechar la oportunidad que nos ofrece la formación en línea para mejorar nuestra sabiduría científica, al permitirnos adquirir nuevos conocimientos y compartirlos con nuestros compañeros, aunque estemos a distancia ”



J.M. Garrido Pedraz

Neonatólogo del Hospital Universitario de Salamanca. Profesor Asociado de Pediatría de la USAL. Tutor de residentes de Pediatría

Editorial

LA FORMACIÓN CONTINUADA A DISTANCIA EN PEDIATRÍA

Hoy en día, sin ninguna duda, la formación a distancia constituye uno de los pilares fundamentales de nuestra manera de crecer como profesionales.

Todos sabemos lo importante que es mantenernos activos y mejorar nuestros conocimientos. En nuestra carrera profesional necesitamos actualizarnos y reciclarnos de manera permanente, y buscar así la excelencia asistencial para nuestros pacientes.

Es por ello, que la formación pediátrica a distancia debe tener la calidad como principal fundamento.

En este año tan especial, vamos a describirlo así, en el que nuestras relaciones humanas se han visto comprometidas y dificultadas por la pandemia, la formación continuada a distancia ha presentado un crecimiento exponencial. No es que haya llegado de nuevo, pues ya estaba entre nosotros, pero hemos aprendido entre todos a mejorarla y a utilizarla como una herramienta que, en la situación actual, ofrece una ocasión de perfeccionamiento.

La tecnología nos acerca a nuestros colegas y nos permite participar e interactuar en múltiples e interesantes actividades, algo que no sería tan fácil de otra manera. Podemos mostrarnos muy activos con nuestro concurso y aportación, formulando preguntas, aportando opiniones y experiencias.

Podemos, en definitiva, poner nuestros conocimientos, ideas e investigaciones al servicio de los demás.

Sin caer en la infoxicación o sobrecarga informativa, no debemos perder esta manera de formarnos y compaginarla con las formas presenciales de aprendizaje y difusión de información para seguir creciendo.

¿Cuáles son las herramientas de las que podemos disponer y emplear para una formación en línea?

- **Congresos y cursos en línea**, con un formato parecido a los presenciales, con: charlas magistrales (*masterclass*), simposios paralelos, presentación de comunicaciones orales, pósteres con defensa o encuentros virtuales en espacios *networking*.
- **Webinars o seminarios en red**, que se llevan a cabo mediante un sistema de software de conferencia específico, generalmente gratuitos, con temática de máxima actualidad, impartidos por expertos de reconocido prestigio, que de otra manera sería casi imposible reunir. Están en constante desarrollo, con una amplia oferta y su repercusión y efectividad se puede conocer estadísticamente mediante encuestas y evaluaciones posteriores. Sería bueno que en un futuro se incluyesen, bien como docente o como participante, en el espectro curricular.
- **Mesas redondas pregrabadas o en directo**, en las cuales los ponentes pueden estar en la misma sala o en sus lugares de origen.
- **Radiodifusión o videodifusión en red o podcats**, que se alojan en canales, páginas web o plataformas que facilitan su reproducción en dispositivos móviles.
- **Workshops o talleres de trabajo**, que permiten la simulación de situaciones clínicas en tiempo real, mediante el uso de laboratorios digitales o dispositivos agregados a aparatos para exploración (dermatoscopio, otoscopio, estetoscopio, termómetro...) y su visualización a través de aplicaciones móviles interactivas. Estas mismas aplicaciones son las que se utilizan en la telemedicina o salud a distancia.

Todos estos instrumentos de comunicación y formación pueden ser facilitados por particulares, pero lo habitual es que estén patrocinados o subvencionados por diferentes organismos, como: instituciones oficiales (ministerios, hospitales, universidades, sociedades científicas de cada especialidad, colegios de médicos), fundaciones, asociaciones de padres de pacientes o por la industria farmacéutica o alimenticia. Las propias empresas organizadoras de eventos procuran aportar una buena y amplia oferta de proposiciones y contenidos, con una generosa infraestructura y metodología, que enriquece nuestra cultura médico-científica.

¿Cómo podemos conectar con el universo e-learning?

Podemos hacerlo de forma sincrónica, con conexión en tiempo real a los congresos *online*, videoconferencias o *webinars*, o bien, de forma asincrónica, conectándonos *a posteriori* a las ediciones grabadas y participando a través de: chats, foros, formularios o correo electrónico. Esto permite al ponente contestar de forma meditada y con tiempo todas las interpelaciones y cuestiones que se le planteen y a los participantes visionar la información con calma y al ritmo que precisen.

¿Cuáles son las ventajas y las desventajas de la formación a distancia?

Ventajas	Desventajas
Ubicuidad	La propia distancia
Cuando uno quiera y donde quiera	Deshumanización e impersonal
Oportunidad de asistir sin desplazarse	Falta de interrelación personal
Comodidad	Dependiente de la tecnología
Autonomía. Itinerario propio	Exige motivación y autodisciplina
Flexibilidad en accesos y tiempos	Riesgo de desconexión e inatención
Ahorro de tiempo y dinero	Menor enriquecimiento cultural viajero
Permite mayor número de expertos	Infoxicación o sobreenformación
Canales multiplataforma	Inexperiencia
Facilidad para la comunicación	Miedo escénico

¿Qué necesitamos para un buen uso de la formación en línea?

Es necesario que dispongamos de: ordenadores de sobremesa, portátiles, *tablets* o móviles, de una buena conexión a la red y que adquiramos conocimientos en las tecnologías de la información (TIC), en continuo avance.

Plataformas como *zoom*, *teams*, *meet...*, nos servirán de ayuda para nuestras conexiones virtuales.

Como docente en línea, debemos formarnos para llegar mejor a la audiencia, diseñar bien las conferencias con presentaciones y vídeos de calidad, seleccionar los materiales adecuados con unos criterios explícitos y claros, y ser más dinámicos para fomentar la interacción y la colaboración entre los participantes.

Haciendo uso de una pedagogía globalizadora e integradora, que incluya planes de apoyo de las emociones que nos ayuden a ser creativos y propositivos, podremos contrarrestar la posible “deshumanización” achacable a este tipo de formación.

Como estudiantes o aprendices, algunas claves del éxito consistirán en una buena utilización y planificación del tiempo, y una buena gestión de las expectativas que nos propongamos.

Volverán los cursos, los simposios y los congresos presenciales, donde podremos disfrutar de nuestra compañía mutua pero, en el mundo tecnificado e invadido por la inmediatez de las redes sociales, la formación a distancia permitirá complementar la instrucción presencial, creándose formas mixtas que pueden resultar de gran utilidad.

Estamos ante un importante reto con una gran producción científica, tanto de tipo individual como de grupo.

Todavía tenemos mucho margen para seguir creciendo. Debemos hacerlo con entusiasmo porque la formación en línea ha llegado para quedarse.

Ánimo y buen viaje



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 y 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 dermatitis seborreica

T. Pozo Román*, B. Mínguez Rodríguez**

*Jefe de Unidad de Dermatología en el Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

**Médico Adjunto de Pediatría en el Hospital San Joan de Deu. Barcelona



Resumen

La **dermatitis atópica** es una dermatosis inflamatoria común y frecuentemente familiar que, habitualmente, aparece durante la lactancia o la primera infancia, y se asocia con frecuencia a otras enfermedades atópicas, como: asma, rinoconjuntivitis alérgica, alergias alimentarias o esofagitis eosinófila.

Es una enfermedad genética compleja con influencias medioambientales, caracterizada por un prurito intenso y una evolución crónica en brotes.

En lactantes y niños pequeños, se afectan: mejillas, cuero cabelludo y superficies de extensión de las extremidades; y en niños mayores y adultos, las lesiones suelen localizarse en los pliegues de flexión o en localizaciones específicas, como: zona perioral, párpados, manos o pies. En la mayoría de los pacientes, la enfermedad desaparece cuando llega la pubertad, pero también puede aparecer en la edad adulta.

La **dermatitis seborreica** es una dermatosis inflamatoria común, con una forma clínica del lactante y otra del adulto. Las lesiones se localizan en: cuero cabelludo, orejas, cara, parte central del tórax y áreas intertriginosas. Hay una relación etiológica con las glándulas sebáceas activas, las alteraciones en la composición del sebo y el género *Malassezia* (*Pityrosporum*).

Abstract

Atopic dermatitis is a common and frequently familial inflammatory dermatosis, which usually appears during infancy or early childhood and is often associated with other atopic diseases such as asthma, allergic rhinoconjunctivitis, food allergies or eosinophilic esophagitis. It is a complex genetic disease with environmental influences, characterized by intense pruritus and a chronic course in flares.

In infants and young children, cheeks, scalp and extensor surfaces of the extremities are affected and in older children and adults the lesions are usually located in the flexion folds, or in specific locations such as the perioral area, eyelids, hands or feet. In most patients the disease disappears when puberty arrives, but it can also appear in adulthood.

Seborrheic dermatitis is a common inflammatory dermatosis, with an infantile and an adult clinical form. Lesions are located on the scalp, ears, face, central part of the chest and intertriginous areas. There is an etiological relationship with active sebaceous glands, alterations in sebum composition and the genus *Malassezia* (*Pityrosporum*).

Palabras clave: Dermatitis atópica; Eczema; Atopia; Dermatitis seborreica; *Malassezia* (*Pityrosporum*).

Key words: Atopic dermatitis; Eczema; Atopy; Seborrheic dermatitis; *Malassezia* (*Pityrosporum*).

Dermatitis atópica

Introducción/definición

La dermatitis atópica se caracteriza por brotes de lesiones inflamatorias, pruriginosas, con una distribución característica e historia personal y/o familiar de atopia (rinoconjuntivitis alérgica, asma, alergias alimentarias, etc.).

La dermatitis atópica (DA) y la alergia alimentaria tienen predilección por lactantes y niños pequeños; mientras que, el asma prevalece en niños mayores y la rinoconjuntivitis predomina en los adolescentes. Esta secuencia característica, dependiente de la edad, se denomina «marcha atópica», pero no siempre ocurre, pudiendo aparecer o no las enfermedades, y hacerlo simultáneamente o en diferentes momentos.

Es más prevalente en niños (10-20%) que en adultos (1-3%) y, en el 90% de los casos, aparece en la infancia (un 45% durante los 6 primeros meses de vida y el 60% antes del año). Al menos, el 50% de los niños atópicos mantienen alguna manifestación de la enfermedad durante la adolescencia y el 20% también alguna manifestación en la vida adulta^(1,2).

La mayoría de los casos se pueden considerar como leves, pero un 10% de

Tabla I. Criterios diagnósticos de dermatitis atópica (Hanifin y Rajka, 1980)

Criterios mayores

- Prurito
- Morfología y distribución típica de las lesiones
 - Afectación facial y de zonas de extensión en niños
 - Liquenificación en flexuras en adultos
- Curso crónico y recidivante
- Historia familiar de atopia (asma, alergia, rinitis y dermatitis atópica)

Criterios menores

- Piel seca (xerosis)
- Ictiosis / exageración de pliegues palmares / queratosis pilar
- Test cutáneos de reactividad inmediata (tipo I) positivos
- Elevación de valores séricos de IgE
- Edad precoz de comienzo
- Tendencia a dermatitis inespecíficas en manos y pies
- Tendencia a infecciones cutáneas (*S. aureus* y herpes simple) y déficit de la inmunidad celular
- Eccema del pezón
- Conjuntivitis recidivante
- Queilitis
- Pliegue infraorbitario de Dennie-Morgan
- Queratocono
- Catarata subcapsular anterior
- Ojeras u oscurecimiento facial
- Palidez facial o eritema en cara
- Pityriasis alba
- Pliegues en parte anterior de cuello
- Prurito provocado por sudoración
- Intolerancia a la lana y a los solventes de las grasas
- Acentuación perifolicular
- Intolerancia a algunos alimentos
- Dermografismo blanco
- Evolución influenciada por factores ambientales y emocionales

Por otro lado, la DA y especialmente la DA grave, implica un gasto económico importante, tanto directo (visitas médicas, coste farmacológico) como indirecto (pérdida de horas lectivas y productividad), y tanto a nivel personal como para los sistemas sanitarios, lo que acentúa la necesidad de evaluar su impacto en el entorno familiar y en el de los cuidadores de los pacientes. Es necesario reconocer que se trata de una enfermedad “familiar” más que individual y, como tal, debe ser valorada⁽⁴⁾.

Etiopatogenia

Una deficiente función de la barrera cutánea, la alteración de la respuesta inmune, una alteración del microbioma cutáneo y una importante influencia psicósomática son los factores etiopatogénicos principales.

Es una enfermedad genética compleja, con interacciones entre distintos genes y de estos con el medio ambiente.

En los pacientes con DA, la piel lesional y, en menor medida, la no lesionada, presentan una barrera cutánea defectuosa, con: aumento de la pérdida de agua transepidermica, alteración de los lípidos cutáneos, aumento de la proliferación epidérmica, reducción de la expresión de filagrina, inflamación y aumento de receptores de IgE en las células de Langerhans.

La piel sin lesiones muestra también perfiles inmunológicos diferentes al de la piel normal (17% más de células T que la piel normal y un aumento de la expresi-

ón de linfocitos Th1, Th2 y Th22). Los antígenos que atraviesan la piel llegan a los ganglios (vía células dendríticas) y estimulan la respuesta Th2 con el consiguiente aumento de producción de IgE y de diversos mediadores procedentes también de diversas células inflamatorias e incluso epidérmicas. La inmunidad mediada por la vía Th1 (que está atenuada) y el sistema inmune innato, contribuyen a la inflamación cutánea con la liberación de citoquinas y con el déficit de péptidos antimicrobianos.

Los pacientes con DA muestran cambios importantes en el microbioma cutáneo, fundamentalmente una disminución de *Staphylococcus Epidermidis* y una colonización dominante de *Staphylococcus Aureus* (hasta un 90% en las lesiones), que se correlaciona con la gravedad de la enfermedad. A la inversa, la recuperación de la diversidad del microbioma precede a la resolución de los brotes.

Todas estas alteraciones interactúan entre sí; de forma que: la disfunción de la barrera altera el microbioma de la piel y la respuesta inmune; el microbioma cutáneo altera la respuesta inmune y la barrera cutánea; y, por último, la disregulación inmune altera también el microbioma cutáneo y la función barrera de la piel⁽⁵⁾.

Clinica y diagnóstico

El diagnóstico de la DA es fundamentalmente clínico y sigue basándose en los criterios clásicos de Hanifin y Rajka⁽⁶⁾: 3 o más criterios mayores, y 3 o más criterios menores (Tabla I).

los pacientes sufren una enfermedad grave y este porcentaje de casos graves es más alto en la población adulta. Se calcula que la prevalencia de la dermatitis atópica grave en adultos en España es del 0,08%⁽³⁾.

En las formas más graves, se altera el ciclo del sueño y es causa de irritabilidad, lo que afecta, además de al rendimiento en los estudios o en el deporte, a la autoestima, las relaciones sociales y las actividades rutinarias y de ocio.



Figura 1. Dermatitis atópica en fase aguda.



Figura 2. Eccema impetiginizado.



Figura 3. Eccema retroauricular con fisuración.

El diagnóstico de la DA es fundamentalmente clínico (Figs. 1-5). Característicamente, las lesiones típicas de eccema atópico son áreas de piel eritematosas, a menudo, mal definidas, con intenso picor, pero la distribución y características de las mismas cambia con la edad. Hay también algunas manifestaciones clínicas de la enfermedad, características, que hay que conocer (Tabla II).

Es importante también distinguir entre formas: agudas, subagudas y crónicas, porque el tratamiento tópico es diferente (Tabla II) y conocer otras manifestaciones clínicas de la DA, que son muy frecuentes (Tabla III).



Figura 5. Eccema cronicado por el rascado (neurodermitis).



Figura 4. Eccema labial y perioral.

Diagnóstico diferencial

La clínica de la DA es muy característica y la mayoría de los posibles diagnósticos diferenciales pueden excluirse por la historia clínica (sarna, dermatitis seborreica, dermatitis de contacto irritativa e ictiosis).

En algunos casos, puede ser necesaria la realización de biopsias (linfomas cutáneos de células T y psoriasis) o la realización de pruebas de contacto (dermatitis alérgica de contacto o aerotransportada), o estudios especiales (enfermedades fotosensibles, enfermedades por deficien-

Tabla II. Formas clínicas de dermatitis atópica

Según la edad

Desde los 3-6 meses hasta los 2 años	Las lesiones se localizan en: mejillas, tronco y caras de extensión de extremidades
Desde los 2 a los 12 años	Las lesiones se localizan típicamente en: huecos poplíteos y cara anterior de codos, párpados, pliegues retroauriculares y alrededor de la boca, y aparecen otras lesiones, como: prurigo, la seudotiña amiantácea en cuero cabelludo, digitopulпитis, dermatitis plantar juvenil o dishidrosis. Es, sobre todo, en esta época, cuando hay que tener en cuenta los criterios menores: queratosis pilar, dermatografismo blanco, pitiriasis alba, tercer pliegue en párpado inferior (de Dennie- Morgan), prurito con el ejercicio, xerosis intensa (piel áspera), etc. (Tabla I)

Después de los 12 años	Las lesiones no tienen una localización preferente y pueden salir en cualquiera de las previamente descritas
------------------------	--

Según la evolución

Eccemas agudos	Cursan con: eritema intenso, edema y exudación, a veces, se aprecian microvesículas y, en ocasiones, hasta ampollas. El prurito es intenso
Eccemas impetiginizados	Las lesiones de dermatitis atópica pueden impetiginizarse (especialmente las agudas) y, en ese caso, sobre las lesiones de eccema, hay costras amarillentas (melicéricas)
Eccemas subagudos	Muestran un eritema menos intenso y "pican menos". La exudación prácticamente ha desaparecido y puede observarse una ligera descamación
Eccemas cronicados (neurodermitis o liquen simple crónico)	Son áreas de piel con pápulas o placas infiltradas, con intenso prurito y sequedad importante de la piel

Tabla III. Otras manifestaciones clínicas de la dermatitis atópica

Prurigo estrófulo

Son brotes de lesiones pápulo-vesiculosas (a veces, incluso ampollas) distribuidas irregularmente, sobre todo por las extremidades, con intenso picor. Suele haber un factor desencadenante 24-48 h antes, por ejemplo: picaduras de insectos

Seudotiña amiantácea

Son agrupaciones de escamas y costras adheridas entre sí y a los pelos, como consecuencia de brotes de eccema en el cuero cabelludo que, muchas veces, han pasado desapercibidos

Digitopulpitis y dermatitis plantar juvenil

Son fisuras que aparecen en los pulpejos de los dedos de las manos (digitopulpitis) o de los pies (dermatitis plantar juvenil), sobre todo, en el 1^{er} dedo, acompañadas de sequedad extrema, que evolucionan de forma crónica y que aparecen al inicio de la adolescencia, desapareciendo espontáneamente a partir de los 12-13 años

Dishidrosis o eccema dishidróico

Son brotes de lesiones vesiculosas que aparecen en las caras laterales de los dedos de las manos y/o de los pies, pudiendo extenderse a las palmas y plantas. Son lesiones agudas, intensamente pruriginosas, que suelen ceder espontáneamente en 1-2 semanas. El factor desencadenante, muchas veces, son los cambios bruscos de temperatura, pero hay que descartar siempre una tiña interdigital que puede ser también el desencadenante de los brotes

cias del sistema inmune, eritrodermias por otras causas, etc.). Merece la pena comentar que la utilidad de las pruebas de parche atópico que se han utilizado desde hace 20 años para el diagnóstico de alergias alimentarias y aeroalérgenos es muy reducida, porque aunque son específicas, no son sensibles, especialmente en niños con síntomas gastrointestinales relacionados con la alergia alimentaria y, en el caso de los aeroalérgenos que pudieran desencadenar la DA, no hay datos suficientes^(7,8).

Valoración de la gravedad de la DA

En los últimos años, la valoración objetiva de la gravedad de la DA se ha vuelto especialmente importante en la clínica diaria, con la aparición de los nuevos tratamientos para la DA grave y su elevado coste, como el criterio fundamental para decidir: primero, su administración (limitada a las formas graves y con falta de respuesta a los tratamientos clásicos); y, después, la continuidad de su administración.

Tabla IV. Escalas de valoración de la gravedad de la dermatitis atópica más utilizadas

Eccema Area Severity Index (EASI)

Una escala de valoración objetiva (por el facultativo) que va de 0 a 72 puntos y que contabiliza las lesiones en función de 4 regiones del cuerpo (cabeza y cuello, tronco, extremidades inferiores y superiores), así como su extensión y gravedad

Scoring atopic dermatitis (SCORAD)

Es una escala de valoración objetiva (área / intensidad), pero incluye también una valoración subjetiva del paciente (picor / sueño) que va de 0 a 103 puntos

Investigator / Physician Global Assessment (IGA / PGA)

Escala objetiva, que nos indica la afectación global, en un rango que va de 0 a 4 puntos

Body Surface Area (BSA)

Indica la superficie corporal afectada en términos de porcentaje (de 0 a 100%)

Visual Analogue Scale (VAS)

Una escala subjetiva en la que el paciente puntúa la intensidad del prurito en una línea que va de 0 a 10 puntos

Dermatology Life Quality Index (DLQI, Children DLQI)

Es un test de 10 preguntas relacionadas con cómo se siente el paciente, con una puntuación que va de 0 a 30 puntos

Hay múltiples escalas de valoración de la enfermedad y de la calidad de vida, que se usaban fundamentalmente en investigación y que ahora se han trasladado a la práctica clínica habitual, aunque como ya hemos comentado, solo para los pacientes con cuadros graves de DA⁽⁹⁾ (Tabla IV).

Conducta a seguir / Tratamiento

En el manejo de la DA, es tanto o más importante el tratamiento de la enfermedad, como la prevención de los factores que desencadenan los brotes.

Se recomienda: evitar los factores desencadenantes, usar de forma regular cremas emolientes y tratar los brotes, para contener la inflamación subclínica y las reagudizaciones sintomáticas^(9,10).

Prevención

En la prevención de los brotes, la educación de los niños y de los padres, aunque consume mucho tiempo, es particularmente importante. En un estudio sobre un programa educacional dirigido a los propios niños, el 97% de los que recibían educación sobre dermatitis atópica, obtenían una disminución significativa del SCORAD (*Scoring Atopic Dermatitis*) (Tabla IV) a los 6 meses⁽¹¹⁾.

Esta educación, además de enseñar las características y evolución probable de la enfermedad y las medidas básicas para prevenir los brotes, debe tener en cuenta que, en una sociedad como la actual, en la que “todo el mundo” opina, hay muchas cosas que no están demostradas y que, por tanto, no hay que hacer. Por ejemplo:

- *Solo en pacientes con alergia demostrada a alimentos*, las dietas de exclusión han demostrado cierta utilidad, aunque no consiguen controlar al completo los brotes de DA. Únicamente, son fiables las pruebas de provocación a doble ciego y controladas con placebo. Las pruebas de alergia, RAST y *prick test*, son positivas en más del 40% de los pacientes, sin que ello tenga relevancia clínica, y las pruebas epicutáneas a alimentos, que pueden ser útiles en pacientes con RAST y *prick test* negativos, aunque específicas, son poco sensibles. Con la exclusión de los alérgenos más comunes (leche de vaca, huevo, fru-

tos secos, soja y pescado) en niños de alto riesgo o en sus madres durante el embarazo y la lactancia, se ha visto que, aunque se observa una disminución de la prevalencia de atopía durante los primeros 2 años de vida, estas diferencias no se mantienen a largo plazo. Estas dietas tan restrictivas son además muy difíciles de mantener en niños e incluso pueden ser perjudiciales (se ha demostrado, por ej.: el aumento de alergia al cacahuete al retrasar su introducción)⁽¹²⁾. Algunos estudios epidemiológicos han mostrado una asociación significativa entre la diversidad de comidas dadas durante el 1^{er} año de vida y la protección frente a la DA⁽¹³⁾.

- *Se recomienda la lactancia materna exclusiva* hasta los 4 meses, como prevención frente a la alergia alimen-

taria asociada a la DA, pero con un nivel de evidencia C; es decir, solo un escalón por encima de la opinión de los expertos (D). También, se recomienda la utilización de fórmulas de leche hipoalérgicas, cuando no es posible la lactancia materna, en niños con alto riesgo (un pariente de primer grado con síntomas alérgicos), en este caso, con un nivel de evidencia algo mayor (B)⁽⁹⁾.

- *Los estudios con prebióticos y probióticos* no son concluyentes en el momento actual, respecto a si benefician o no⁽¹⁴⁻¹⁶⁾.
- *No se deben aceptar tratamientos no recomendados por su médico* (porque no han demostrado su eficacia o su seguridad), como: montelukast (antagonista de leucotrienos), capsaicina tóxica, ácidos grasos esenciales (tópicos

u orales), fitoterapia (hierbas chinas), acupuntura, sangre autóloga, biorresonancia, homeopatía, masaje-terapia o aroma-terapia, baños de sal y balneoterapia, vitaminas y minerales, vitamina B12 en aceite de aguacate, etc.⁽¹⁰⁾.

- *No hay evidencias suficientes de que la utilización de antihistamínicos no sedantes reduzcan el picor* en pacientes con DA; sin embargo, pueden ser útiles antes del ejercicio, porque disminuyen el picor causado por la sudoración. Tampoco, los antihistamínicos sedantes, como la hidroxizina, parecen controlar los síntomas de la DA, pero al inducir el sueño, pueden mejorar el descanso y reducir el rascado⁽¹⁷⁾.

El cuidado de la piel sana es fundamental en estos pacientes que presentan alteraciones de la barrera cutánea y aumento de la pérdida de agua transepidermica, por ello: la ducha o el baño deben ser cortos (5 minutos) y con agua tibia; la idea de bañarse solo 1-2 veces por semana no es buena, porque aumenta la proliferación de *Staphylococcus Aureus* en la piel; se deben utilizar jabones poco irritantes (de avena, hipergrasos, etc.) y de forma limitada (a las superficies que pudieran estar más sucias); el uso de cremas hidratantes o baños de aceite, diariamente, es esencial; y hay que evitar las causas de picor y/o brotes, como son el uso de ropa de lana directamente sobre la piel o de vestidos o calzado que favorezcan la sudoración, así como la exposición a alérgenos clínicamente relevantes (diagnosticados en los test de alergia).

Cuando las recidivas son frecuentes, es útil aplicar entre los brotes, en las áreas habitualmente afectadas por la dermatitis atópica, inhibidores de la calcineurina o corticoides tópicos (dos/tres veces por semana). Es más dudosa la utilidad de los baños de lejía 2 veces por semana (diversos estudios no han mostrado diferencias con los baños solo de agua) y tampoco hay referencias de la utilidad de la mupirocina nasal en la DA⁽¹⁸⁾.

Tratamiento

El tratamiento antiinflamatorio es necesario, incluso en la inflamación subclínica, para intentar restablecer cuanto antes el equilibrio en la piel que ha estado inflamada.

Tabla V. Tratamiento tópico de la dermatitis atópica

Eccemas agudos

- Fomentos fríos o baños templados con soluciones astringentes y antiinflamatorias (avena, manzanilla, alquitrán)
- Corticoides en crema o solución, de media-baja potencia, 1-2 veces/día
- Cremas hidratantes fluidas, de buena tolerancia

Eccemas impetiginizados

- Fomentos fríos con una solución antiséptica (sulfato de cobre/zinc al 1:1.000 o permanganato potásico al 1:10.000) 2-3 veces al día
- Corticoides de media o baja potencia en crema + antibiótico/antiséptico

Eccemas subagudos

- Corticoides de media o baja potencia en crema 1-2 veces al día, hasta que mejoren los síntomas
- Tacrólimus o pimecrólimus, 2 veces/día, inicialmente o cuando se suspenden los corticoides, para prevenir el "rebote" que suele producir la aplicación de corticoides tópicos, hasta 8-10 días después de la última aplicación de los mismos
- Cremas hidratantes fluidas, de buena tolerancia

Eccemas crónicos

- Es importante insistir al paciente en NO RASCARSE. Sustituir el rascado por fomentos fríos con agua o la aplicación de cremas hidratantes frías
- Los corticoides son el tratamiento de elección. Deben ser en pomada o ungüento, de media-alta potencia, y aplicarse 1-2 veces/día, incluso en cura oclusiva si fuera preciso, durante 8-15 días
- Pomadas o ungüentos hidratantes varias veces al día
- En cuadros extensos, antes de pasar al tratamiento sistémico, pueden ser útiles:
 - El uso de pijamas húmedos con emolientes o incluso corticoides de baja-media potencia
 - Antibióticos orales (cloxacilina, amoxicilina clavulánico o cefuroxima) de forma puntual (7-8 días) ante brotes con lesiones "colonizadas" por *Staf. Aureus*
 - Antifúngicos tópicos (ketoconazol o ciclopirox olamina) o sistémicos (itraconazol o fluconazol) en pacientes con afectación de cabeza y cuello, y sensibilización (IgE específica) a *Malassezia* spp.

Aunque los brotes de eccema tienden a la curación espontánea en 1-2 semanas, es necesario tratar todos los brotes; porque, si no se hace, tienden a hacerse subintrantes y las lesiones a extenderse. El tratamiento debe adaptarse a las características del paciente y al de las lesiones que presenta y, por ello, vamos a distinguir una serie de situaciones y el tratamiento correspondiente en cada una de ellas⁽¹⁹⁾.

En las formas leves (limitadas a 4-6 localizaciones), el tratamiento antiinflamatorio debe ser tópico (Tablas V y VI) y los corticoides son la primera elección, aunque los inhibidores de la calcineurina han aumentado las opciones cuando las lesiones son subagudas.

En las formas graves (con una extensión importante o resistentes al tratamiento tópico, o con intensa afectación de localizaciones especialmente importantes, como las manos o la cara), es necesario asociar al tratamiento tópico, el tratamiento sistémico: corticoides orales, ciclosporina, metotrexato, azatioprina, micofenolato mofetilo o fototerapia. Desde el 31 de enero de 2020, está aprobado también un fármaco biológico, dupilumab, inicialmente solo para mayores de 12 años, pero desde el 2 de diciembre de 2020 también para mayores de 6 años, que ha demostrado en niños, resultados similares a los de adultos⁽²⁰⁾.

La colonización microbiana de las lesiones y la superinfección (*Staphylococcus Aureus* en todo el cuerpo y *Malassezia furfur* en lesiones de cabeza y cuello) parecen tener un papel en la exacerbación de los brotes y justifica la asociación de antimicrobianos cuando estas situaciones se produzcan.

Tratamientos empleados

Los corticoides tópicos son el tratamiento antiinflamatorio de primera línea en todas las fases de la DA, pero especialmente en las fases agudas. Excepto en las formas crónicas, donde son necesarios corticoides de alta potencia, tipo propionato de clobetasol, en el resto suele ser suficiente con corticoides de baja y media potencia, como clobetasona (baja potencia) o aceponato de metilprednisolona (media-alta potencia).

Los inhibidores de la calcineurina (*tacrolimus* y *pimecrolimus*) son la alternativa a los corticoides tópicos y, más comúnmente, un complemento

Tabla VI. Tratamiento tópico de otras manifestaciones de la dermatitis atópica

Prúrigo estrófulo

- Corticoides de media-alta potencia + antibiótico (ac. fusídico, gentamicina o mupirocina), 2 veces al día durante 4-5 días
- Si las lesiones son múltiples, asociar un antihistamínico oral (cetirizina, loratadina)

Seudotiña amiantácea

- Empapar las lesiones con aceite salicílico al 5-10%, dejándolo actuar durante 30-40 minutos, para que se desprendan las escamas conglutinadas y poder eliminarlas después con el lavado de la cabeza con un champú suave

Digitopulпитis y dermatitis plantar juvenil

- Pomadas o ungüentos hidratantes o con urea al 10-15% 1-2 veces al día durante meses
- Pueden ser necesarios los corticoides en pomada o ungüento, de media-alta potencia en las fases iniciales

Dishidrosis o eccema dishidrótico

- Fomentos fríos con soluciones astringentes (permanganato potásico al 1:10.000, 5 minutos, 2 veces al día) seguidos de la aplicación de cremas hidratantes fluidas, de buena tolerancia
- Se pueden asociar corticoides en crema o solución, de media-baja potencia, 1-2 veces/día

de los mismos para reducir sus efectos adversos. Tacrolimus al 0,1% tiene una potencia antiinflamatoria similar a la de un corticoide de mediana potencia y es claramente superior a pimecrolimus al 1%.

El crisaborol al 2% es un inhibidor de la fosfodiesterasa 4, principalmente de la 4B, que disminuye la liberación de citoquinas proinflamatorias, como: TNF, IL12 e IL23. Se ha aprobado en mayores de 2 años por la EMA (Agencia Europea del Medicamento, 27 de marzo de 2020), aunque no dispone todavía del preceptivo "informe de posicionamiento terapéutico". Su uso está restringido hasta un máximo del 40% de la superficie corporal y, hasta ahora, no se ha demostrado su superioridad frente a corticoides tópicos o inhibidores de la calcineurina.

Otros tratamientos tópicos que han demostrado su utilidad, como coadyuvantes en el tratamiento del prurito, son: doxepina (antihistamínico), agonistas tópicos de los receptores cannabinoides, antagonistas tópicos de los receptores l-opioides o anestésicos tópicos, pero NO pueden recomendarse de forma rutinaria por sus efectos adversos o porque su uso no está aprobado en la DA.

Los corticoides sistémicos (a dosis no mayores de 0,5 mg/kg/día de dosis inicial) producen mejorías rápidas, aunque

temporales, con recidivas rápidas, por lo que se deben usar en cuadros agudos o cuando es precisa una respuesta rápida. Es relativamente frecuente la "corticofofia", tanto por parte de médicos como de pacientes, lo que exige pararse a explicar las ventajas y desventajas de estos fármacos, así como a un manejo cuidadoso, especificando bien las dosis y los tiempos.

La fototerapia (ultravioleta B de banda estrecha y ultravioleta A1) solo está autorizada a partir de 12 años, pero es muy útil, aunque la necesidad de desplazamientos y las dificultades horarias son un obstáculo, a veces, insuperable.

La ciclosporina es el único fármaco con indicación autorizada en España y el más rápido de acción. Su eficacia es del 53-95%, pero esta eficacia está limitada por sus efectos secundarios a medio y largo plazo (cansancio, hiperplasia gingival, aumento de la tensión arterial, hipertricosis, insuficiencia renal, etc.).

La azatioprina o metotrexato, ambos "off-label" en la DA grave, son fármacos teóricamente con una eficacia similar (26-39% y 42%, respectivamente), que están indicados en DA graves. Son lentos (más de un mes para empezar a ver mejoría), pero generalmente se toleran bien durante meses, aunque exigen controles analíticos periódicos.

Otras alternativas sin indicación aprobada para la DA, son: micofenolato mofetilo, alitretinoína (en eccemas de manos), rituximab, omalizumab, ustekinumab, tofacitinib o apremilast, con respuestas escasas o variables.

La inmunoterapia dirigida contra alérgenos específicos (ácaros del polvo o pólenes) puede considerarse en pacientes sensibilizados con DA grave e historia de exacerbaciones clínicas tras exposición a estos alérgenos.

La psicoterapia puede estar indicada en pacientes en los que las exacerbaciones estén relacionadas con episodios de estrés (exámenes, problemas de relación, etc.).

Dupilumab es un anticuerpo monoclonal humano que se administra de forma subcutánea, bloquea la cadena alfa común a IL4 e IL13 y disminuye no solo la producción de IgE, sino también la respuesta inflamatoria mediada por células Th2. Está indicado en formas graves que no responden a ciclosporina o que presentan alguna contraindicación para su uso. Dupilumab es el primero de una serie de nuevos fármacos, que están saliendo ahora, para el tratamiento de la DA moderada-grave. Algunos ya están aprobados por la EMA, como baricitinib (pendiente del informe de posicionamiento terapéutico de la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios), y otros todavía no están aprobados o están todavía en fases avanzadas de ensayo clínico, que van a cambiar radicalmente el pronóstico de estos pacientes.

Dermatitis seborreica

Introducción

La dermatitis seborreica es un eccema frecuente, autolimitado en la infancia y con una evolución crónica y recidivante en el adulto.

La dermatitis seborreica (DS) es un eccema frecuente, con dos formas clínicas, la del lactante y la del adulto. La primera es autolimitada a los primeros 3 meses de vida; mientras que, la segunda es crónica y, aunque puede ocurrir en la pubertad, su frecuencia es máxima de la cuarta a la sexta décadas de vida. Esta última afecta más a los hombres que a las mujeres.

Etiopatogenia

Existe una relación de la dermatitis seborreica con: sobreproducción de sebo (seborrea), alteraciones en la composición del mismo y levaduras comensales del género *Malassezia* (*Pityrosporum*).

La etiopatogenia no es plenamente conocida, pero existe una relación con: sobreproducción de sebo (seborrea), alteraciones en la composición del mismo y levaduras comensales del género *Malassezia* (*Pityrosporum*). En los bebés, el sebo se produce durante algunas semanas después del nacimiento, y la forma adulta de la DS no se desarrolla antes de la pubertad, lo que apoya una función de la activación de las glándulas sebáceas por los andrógenos. Sin embargo, los pacientes con DS pueden tener una producción normal de sebo, y los que tienen una producción excesiva de sebo no suelen tener DS. *Malassezia Furfur* y otras especies pueden aislarse de las lesiones de DS, incluida la DS del lactante, pero no hay una relación entre el número de levaduras y la gravedad de la DS (la piel no afectada puede tener una carga de microorganismos similar a la de las lesiones). Sin embargo, con el tratamiento antimicótico, las lesiones cutáneas mejoran y la cantidad de levaduras disminuye y estas vuelven a aumentar cuando se produce una recidiva de la DS. Se ha descubierto también, que un componente principal de la microflora cutánea residente, el *Propionibacterium acnes*, disminuye enormemente en la DS; así que, podría estar asociada a un desequilibrio de la flora microbiana.

Clínica y diagnóstico

El diagnóstico de la dermatitis seborreica es clínico. Las lesiones, en general poco molestas, se localizan en las áreas con abundancia de glándulas sebáceas y, con menos frecuencia, en pliegues.

Las lesiones son áreas eritematosas, en general bien delimitadas, con sensación untuosa al tacto, y descamación suelta y moderada. Es rara la vesiculación y formación de costras. Se localiza en las áreas con abundancia de glándulas sebáceas (cuero cabelludo, cara, orejas, región preesternal) y, con menos frecuencia, en pliegues, pero pueden producirse formas generalizadas e incluso eritrodermicas.



Figura 6. Dermatitis seborreica. Costra láctea.

Dermatitis seborreica del lactante

Suele comenzar una semana después del nacimiento y puede persistir durante varios meses. Al principio, son escamas grasientas, adheridas al vértex y a la fontanela anterior, que pueden extenderse a todo el cuero cabelludo (costra láctea) y a la cara (Fig. 6). Las lesiones de las axilas, los pliegues inguinales, el cuello y los pliegues retroauriculares suelen estar más inflamadas, aunque bien delimitadas. Las lesiones pueden sobreinfectarse por *Candida* y, más raramente, por *Streptococcus* del grupo A. Puede desarrollarse una erupción diseminada de lesiones eritemato-descamativas con aspecto psoriasisiforme, después de una DS intensamente inflamatoria o sobreinfectada, especialmente en la zona del pañal.

Dermatitis seborreica del adulto

En cuero cabelludo, las lesiones se localizan predominantemente en las regiones parietales y el *vertex*, pero también en región occipital, con un patrón más difuso. En la cara, las lesiones se localizan de forma simétrica en: pliegues naso-genianos, cejas y pliegues retroauriculares, pero también en: la frente, en el borde de implantación del cuero cabelludo, en la región de la glabella y, en ocasiones, en la cara posterior del cuello, también en el borde de implantación del pelo. Las lesiones no suelen mostrar infiltración

y la descamación es fina y está suelta. Las lesiones en el tronco, se localizan en el área preesternal (en hombres) y en el centro de la espalda donde suelen adoptar una morfología petaloide. Son más raras en axilas. Los brotes de 1-2 semanas de duración, son más o menos recidivantes y, frecuentemente, están relacionadas con el estrés. El prurito suele ser moderado, pero puede ser intenso y pueden observarse foliculitis (por *Pityrosporum*) e inflamación de las glándulas de Meibomio en el tarso palpebral (meibomitis).

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial fundamental de la dermatitis seborreica es con la dermatitis atópica.

La DS del lactante se diferencia de la *dermatitis atópica* por: su inicio más temprano, el patrón de distribución diferente y la ausencia de prurito, irritabilidad e insomnio. La *dermatitis irritativa del pañal*, está limitada al área del pañal y, habitualmente, no afecta los pliegues. La *candidiasis de la zona del pañal* afecta preferentemente a los pliegues, con fisuración ocasional, y suele haber lesiones satélite alrededor de las lesiones principales. En la *psoriasis invertida* de la zona del pañal, las lesiones están más infiltradas y delimitadas, y ayuda la presencia de lesiones típicas en otras localizaciones.

La *seudotiña amiantácea* (escamas gruesas similares al amianto, que se adhieren a mechones de pelo del cuero cabelludo, de forma irregular) y que podría confundirse con la costra láctea, ocurre en la dermatitis atópica y en la psoriasis.

Otros trastornos infrecuentes, que también deben considerarse en el diagnóstico diferencial, sobre todo, en las formas resistentes al tratamiento, son: la *histiocitosis de células de Langerhans*, la *acrodermatitis enteropática* y la *enfermedad de Leiner*. Esta última, que antes se consideraba la variante máxima de la DS del lactante, hoy en día, se considera una eritrodermia en el contexto de una inmunodepresión subyacente.

Otro diagnóstico diferencial, a considerar, sobre todo, en niños prepúberes, y especialmente de raza negra, con

descamación en el cuero cabelludo, es una *tiña de la cabeza* (por *Trichophyton tonsurans*).

La DS del adulto, cuando es extensa y grave, obliga a *descartar la infección por el VIH*. El principal diagnóstico diferencial es con la *psoriasis* en cuero cabelludo. En esta, las lesiones son placas eritematosas cubiertas por escamas más blancas y adheridas, sobre todo, en la región occipital y regiones temporales.

La pitiriasis simple (caspa) se define como una descamación difusa, más o menos intensa, del cuero cabelludo y barba, pero sin eritema ni irritación significativos. Este trastorno, frecuente, puede considerarse la forma más leve de dermatitis seborreica del cuero cabelludo.

Tratamiento

El lavado de las lesiones con un champú de ketoconazol 2% y la aplicación de una crema emoliente, son suficientes en la mayoría de los casos.

Tanto la DS del lactante como la del adulto responden satisfactoriamente al lavado con champús suaves y a la aplicación de emolientes. La crema o el champú de ketoconazol (al 2%) o ciclopirox olamina está indicada en los casos más extensos o persistentes. En las fases más agudas, pueden utilizarse ciclos cortos de corticoides tópicos de baja potencia o inhibidores de la calcineurina (aunque su uso no está aprobado en esta indicación) para suprimir la inflamación.

Papel del pediatra de Atención Primaria

El papel del pediatra de Atención Primaria está en reconocer las formas típicas y menos típicas de ambas enfermedades, para poder tratarlas cuando se trate de formas leves o moderadas y remitirlas al especialista en las formas más graves, o que no respondan al tratamiento. En el caso de la DA, su papel es fundamental en la prevención de los brotes, en la educación de los pacientes y sus familias (no hay que olvidar que se trata de una enfermedad a menudo familiar) y en el despistaje de las otras enfermedades que se asocian con la DA (asma, alergia ambiental, etc.).

Bibliografía

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

- 1.** Eichenfield LF, Tom WL, Chamlin SL, Feldman SR, Hanifin JM, Simpson EL, 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.
- 2.* Spergel JM. Epidemiology of atopic dermatitis and atopic march in children. *Immunol Allergy Clin N Am*. 2010; 30: 269-80.
- 3.* Sicras-Mainar A, Navarro-Artieda R, Sánchez L, Sastre J. Prevalence of Severe Atopic Dermatitis in Adults in 3 Areas of Spain. *J Investig Allergol Clin Immunol*. 2018; 28: 195-97.
- 4.* Sicras-Mainar A, Navarro-Artieda R, Carrascosa Carrillo JM. Impacto económico de la dermatitis atópica en adultos: estudio de base poblacional (estudio IDEA). *Actas Dermo-sifilográficas*. 2018; 109: 35-46.
- 5.** Patrick GJ, Archer NK, Miller LS. Which Way Do We Go? Complex Interactions in Atopic Dermatitis Pathogenesis. *J Investig Dermatol*. 2021; 14: 274-84.
- 6.** Hanifin JM, Rajka G. Diagnostic features of atopic dermatitis. *Acta Dermatol Venereol*. 1980; 92: 44-7.
- 7.* Luo Y, Zhang G-Q, Li Z-Y. The diagnostic value of APT (atopy patch test) for food allergy in children: a systematic review and meta-analysis. *Pediatric Allergy and Immunology*. 2019; 30: 451-61.
- 8.* Dickel H, Kuhlmann L, Bauer A, Bircher AJ, Breuer K, Fuchs T. Atopy patch testing with aeroallergens in a large clinical population of dermatitis patients in Germany and Switzerland, 2000-2015: a retrospective multicentre study. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2020; 34: 2086-95.
- 9**** Wollenberg A, Barbarot S, Bieber T, Christen-Zaech S, Deleuran M, Fink-Wagner A, et al. Consensus-based European guidelines for treatment of atopic eczema (atopic dermatitis) in adults and children: part I. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2018; 32: 657-82.
- 10**** Wollenberg A, Barbarot S, Bieber T, Christen-Zaech S, Deleuran M, Fink-Wagner A, et al. Consensus-based European guidelines for treatment of atopic eczema (atopic dermatitis) in adults and children: part II. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2018; 32: 850-78.
- 11.** Heratizadeh A, Werfel T, Wollenberg A, Abraham S, Sybylle PH, Schnopp C, et al. Effects of structured patient education in adult atopic dermatitis: Multi-center randomized controlled trial. *J Allergy Clin Immunol*. 2017; 140: 845-53.
- 12.* Du Toit G, Roberts G, Sayre PH, Bahnson HT, Radulovic S, Santos AF, et al.

- Randomized trial of peanut consumption in infants at risk for peanut allergy. *N Eng J Med.* 2015; 372: 803-13.
- 13.** Roduit C, Frei R, Loss G, Büchele G, Weber J, Depner M, et al. Development of atopic dermatitis according to age of onset and association with early-life exposures. *J Allergy Clin Immunol.* 2012; 130: 130-6e5.
- 14.* Fölster-Holst R, Müller F, Schnopp N, Abeck D, Kreiselmaier I, Lentz T, et al. Prospective, randomized controlled trial on *Lactobacillus rhamnosus* in infants with moderate to severe atopic dermatitis. *Br J Dermatol.* 2006; 155: 1256-61.
- 15.* Rosenfeldt V, Benfeldt E, Nielsen SD, Michaelsen KF, Jepsen DL, Valerius NH, et al. Effect of probiotic *Lactobacillus* strains in children with atopic dermatitis. *J Allergy Clin Immunol.* 2003; 111: 389-95.
- 16.* Grüber C. Probiotics and prebiotics in allergy prevention and treatment: future prospects. *Exp Rev Clin Immunol.* 2012; 8: 17-9.
- 17.** He A, Feldman SR, Fleischer AB. An assessment of the use of antihistamines in the management of atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol.* 2018; 79: 92-6.
- 18.** Hon KL, Tsang YCK, Lee VWY, Pong NH, Ha G, Lee ST, et al. Efficacy of sodium hypochlorite (bleach) baths to reduce *Staphylococcus aureus* colonization in childhood onset moderate-to-severe eczema: A randomized, placebo-controlled cross-over trial. *J Dermatolog Treat.* 2016; 27: 156-62.
- 19.** Paller AS, Siegfried EC, Vekeman F, Gadkari A, Kaur M, Mallya UG, et al. Treatment patterns of pediatric patients with atopic dermatitis: A claims data analysis. *J Am Acad Dermatol.* 2020; 82: 651-60.
- 20.** Igelman S, Kurta AO, Sheikh U, McWilliams A, Armbrrecht E, Jackson Cullison SR, et al. Off-label use of dupilumab for pediatric patients with atopic dermatitis: A multicenter retrospective review. *J Am Acad Dermatol.* 2020; 82: 407-11.
21. Prieto-Torres L, Torreló A. Dermatitis atópica y otras erupciones eczematosas. *Pediatr Integral.* 2016; XX(4): 216-26.
- Atopic Dermatitis Pathogenesis. *J Investig Dermatol.* 2021; 14: 274-84.
- Resume el conocimiento actual sobre la etiopatogenia de la dermatitis atópica.
- Wollenberg A, Barbarot S, Bieber T, Christen-Zacch S, Deleuran M, Fink-Wagner A, et al. Consensus-based European guidelines for treatment of atopic eczema (atopic dermatitis) in adults and children: part I. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2018; 32: 657-82.
 - Wollenberg A, Barbarot S, Bieber T, Christen-Zacch S, Deleuran M, Fink-Wagner A, et al. Consensus-based European guidelines for treatment of atopic eczema (atopic dermatitis) in adults and children: part II. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2018; 32: 850-78.
- Reflejan el consenso europeo actual, en el tratamiento de la dermatitis atópica.
- Paller AS, Siegfried EC, Vekeman F, Gadkari A, Kaur M, Mallya UG, et al. Treatment patterns of pediatric patients with atopic dermatitis: A claims data analysis. *J Am Acad Dermatol.* 2020; 82: 651-60.
- Pone en evidencia cómo hacemos las cosas y lo que tenemos que mejorar.

Bibliografía comentada

- Patrick GJ, Archer NK, Miller LS. Which Way Do We Go? Complex Interactions in

Caso clínico

Paciente de 11 años que, desde hace meses, nota la aparición de fisuras en los dedos 1º y 2º de ambos pies. La exploración queda reflejada en la figura 7.



Figura 7.



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 y 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".



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.

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 dermatitis seborreica

- ¿Cuál de los siguientes signos NO es un criterio menor de la dermatitis atópica (DA)?
 - Signo del 3^{er} pliegue de Dennie-Morgan.
 - Queratosis pilar.
 - Piel muy blanca.
 - Intolerancia a la lana.
 - Dermografismo blanco.
- ¿Qué hay que DESCARTAR ante episodios recidivantes (subintran-tes) de dishidrosis en los pies?
 - La aplicación de corticoides tópicos.
 - Una alergia alimentaria.
 - Una sobreinfección por *Candidas*.
 - Una sobreinfección por *Staphylococcus Aureus*.
 - Una tiña interdigital.
- ¿Cuál es el tratamiento INICIAL en un brote agudo de dermatitis atópica en la cara?
 - Fomentos fríos con manzanilla.
 - Propionato de clobetasol 2 veces al día.
 - Antihistamínicos orales.
 - Todos los anteriores.
 - Ninguno de los anteriores.
- Ante unas lesiones en la cara de un lactante de 3 meses, ¿qué DATOS sugieren una dermatitis seborreica?
 - La presencia de seudotiña amiantácea.
 - Un picor intenso (lesiones de rascado).
 - La elevación de los valores séricos de IgE.
 - La afectación de los pliegues naso-genianos.
 - La exudación de las lesiones.
- ¿Cuál es el PAPEL del pediatra de Atención Primaria en la dermatitis atópica?
 - Reconocer la enfermedad.
 - Educar a los pacientes y a los padres.
 - Prevenir la aparición de los brotes.
 - Todos los anteriores.
 - Ninguno de los anteriores.
- ¿Qué ENFERMEDAD presenta este paciente?
 - Dermatitis atópica aguda.
 - Dishidrosis.
 - Dermatitis plantar juvenil.
 - Ecema alérgico de contacto.
 - Tiña *pedis* interdigital.
- ¿Cuál podría ser el TRATAMIENTO recomendado?
 - Fomentos fríos con permanganato potásico al 1:10.000, 2 veces al día.
 - Corticoides de baja potencia, 2 veces al día.
 - Pomadas con urea al 10%, 1-2 veces al día.
 - Cremas hidratantes de buena tolerancia.
 - Pomadas que asocien corticoides y antibióticos.
- ¿Cuál es el PRONÓSTICO?
 - Persistencia a lo largo de su vida.
 - Curación espontánea a partir de los 13-14 años.
 - Evolución en brotes a lo largo de su vida.
 - Curación tras el tratamiento adecuado.
 - Evolución a un ecema cronificado (neurodermitis).

Caso clínico

- ¿Qué ENFERMEDAD presenta este paciente?
 - Dermatitis atópica aguda.

Atopic dermatitis and seborrheic dermatitis

T. Pozo Román*, B. Mínguez Rodríguez**

*Lead of the Dermatology Unit at Río Hortega University Hospital. Valladolid.

**Consultant in Pediatrics at San Joan de Deu Hospital. Barcelona



Abstract

Atopic dermatitis is a common and frequently familial inflammatory dermatosis, which usually appears during infancy or early childhood and is often associated with other atopic diseases such as asthma, allergic rhinoconjunctivitis, food allergies or eosinophilic esophagitis. It is a complex genetic disease with environmental influences, characterized by intense pruritus and a chronic course in flares.

In infants and young children, cheeks, scalp and extensor surfaces of the extremities are affected and in older children and adults the lesions are usually located in the flexion folds, or in specific locations such as the perioral area, eyelids, hands or feet. In most patients the disease disappears when puberty arrives, but it can also appear in adulthood.

*Seborrheic dermatitis is a common inflammatory dermatosis, with an infantile and an adult clinical form. Lesions are located on the scalp, ears, face, central part of the chest and intertriginous areas. There is an etiological relationship with active sebaceous glands, alterations in sebum composition and the genus *Malassezia* (*Pityrosporum*).*

Resumen

La **dermatitis atópica** es una dermatosis inflamatoria común y frecuentemente familiar que, habitualmente, aparece durante la lactancia o la primera infancia, y se asocia con frecuencia a otras enfermedades atópicas, como: asma, rinoconjuntivitis alérgica, alergias alimentarias o esofagitis eosinófila. Es una enfermedad genética compleja con influencias medioambientales, caracterizada por un prurito intenso y una evolución crónica en brotes. En lactantes y niños pequeños, se afectan: mejillas, cuero cabelludo y superficies de extensión de las extremidades; y en niños mayores y adultos, las lesiones suelen localizarse en los pliegues de flexión o en localizaciones específicas, como: zona perioral, párpados, manos o pies. En la mayoría de los pacientes, la enfermedad desaparece cuando llega la pubertad, pero también puede aparecer en la edad adulta.

La **dermatitis seborreica** es una dermatosis inflamatoria común, con una forma clínica del lactante y otra del adulto. Las lesiones se localizan en: cuero cabelludo, orejas, cara, parte central del tórax y áreas intertriginosas. Hay una relación etiológica con las glándulas sebáceas activas, las alteraciones en la composición del sebo y el género *Malassezia* (*Pityrosporum*).

Key words: Atopic dermatitis; Eczema; Atopy; Seborrheic dermatitis; *Malassezia* (*Pityrosporum*).

Palabras clave: Dermatitis atópica; Eczema; Atopia; Dermatitis seborreica; *Malassezia* (*Pityrosporum*).

Atopic dermatitis

Introduction / definition

Atopic dermatitis is characterized by flares of inflammatory, itchy lesions, with a characteristic distribution and personal and / or family history of atopy (allergic rhinoconjunctivitis, asthma, food allergies, etc.).

Atopic dermatitis (AD) and food allergy have a predilection for infants and young children; whereas, asthma prevails in older children and rhinoconjunctivitis predominates in adolescents. This characteristic age-dependent sequence is called “atopic march”, however, it does not always manifest, as these diseases may or may not appear, and do so simultaneously or at different ages.

It is more prevalent in children (10-20%) than in adults (1-3%) and, in 90% of cases, it appears in childhood (45% during the first 6 months of life and 60% before the first year of life). At least 50% of atopic children will continue to express certain manifestation of the disease during adolescence and 20% also in adult life^(1,2).

Most of the cases can be considered mild, but 10% of the patients suffer a

Table I. Diagnostic criteria for atopic dermatitis (Hanifin and Rajka, 1980)

Major criteria

- Pruritus
- Typical morphology and distribution of lesions
 - Facial and extensor involvement in children
 - Flexural lichenification in adults
- Chronic and relapsing course
- Family history of atopy (asthma, allergy, rhinitis and atopic dermatitis)

Minor criteria

- Dry skin (xerosis)
- Ichthyosis / palmar fold exaggeration / keratosis pilaris
- Immediate positive skin test reactivity (type I)
- Elevated serum IgE values
- Early age of onset
- Tendency toward non-specific hands and feet dermatitis
- Susceptibility to cutaneous infections (*S. aureus* and herpes simplex) and deficit of cell-mediated immunity
- Nipple eczema
- Recurrent conjunctivitis
- Cheilitis
- DennieMorgan infraorbital fold
- Keratoconus
- Anterior subcapsular cataracts
- Orbital or facial darkening
- Facial pallor or facial erythema
- Pityriasis alba
- Anterior neck folds
- Itch caused by sweating
- Intolerance to wool and lipid solvents
- Perifollicular accentuation
- Intolerance to certain foods
- White dermographism
- Course influenced by environmental and emotional factors

On the other hand, AD, and especially severe AD, implies a significant economic expense, both direct (medical visits, pharmacological cost) and indirect costs (loss of school hours and productivity), and both at a personal level as well as for health systems. This emphasizes the need to evaluate its impact on the family environment and on the patients' caregivers. Hence, it should be recognized as a "family" disease, rather than as an individual one and, as such, it must be evaluated⁽⁴⁾.

Etiopathogenesis

A deficient skin barrier action, an abnormal immune response, alteration of the cutaneous microbiome and an important psychosomatic influence are the main etiopathogenic factors.

It is a complex genetic disease, with interactions between different genes and of these with the environment.

In patients with AD, the lesional skin and, to a lesser extent, the non-lesional skin, present a defective cutaneous barrier, with: increased transepidermal water loss, alteration of skin lipids, increased epidermal proliferation, reduction of Filaggrin expression, inflammation, and increased number of IgE receptors on Langerhans cells.

The uninjured skin also shows different immunological profiles to normal skin (17% more T cells than normal skin and increased expression

of Th1, Th2 and Th22 lymphocytes). Antigens that cross the skin reach the ganglia (via dendritic cells) and stimulate Th2 response with the consequent increase in the production of IgE and several other mediators from various inflammatory and epidermal cells. Immunity mediated by the Th1 pathway (which is attenuated) and the innate immune system contribute to skin inflammation with the release of cytokines and a deficiency of antimicrobial peptides.

Patients with AD show important changes in skin microbiome, mainly involving a decrease in *Staphylococcus Epidermidis* and a dominant colonization of *Staphylococcus Aureus* (in up to 90% of the lesions), which correlates with the severity of the disease. Conversely, recovery of microbiome diversity precedes resolution of flare-ups.

All these abnormalities interact with each other; so that: barrier dysfunction alters the skin's microbiome and immune response; the skin microbiome alters the immune response and the skin barrier; and, lastly, immune dysregulation also alters the cutaneous microbiome and the skin's barrier function⁽⁵⁾.

Manifestations and diagnosis

The diagnosis of AD is mainly clinical and remains based on the classical criteria described by Hanifin and Rajka⁽⁶⁾: 3 or more major criteria, and 3 or more minor criteria (Table I).

severe form which is more prevalent in the adult population. The prevalence of severe atopic dermatitis in adults in Spain is estimated to be 0.08%⁽³⁾.

In the most severe forms, the sleep cycle is disturbed leading to irritability, which affects school and sport performance, self-esteem, social relationships, as well as routine and leisure activities.



Figure 1. Atopic dermatitis in the acute phase.



Figure 2. Impetiginized eczema.



Figure 3. Retroauricular eczema with fissuring.

The diagnosis of AD is primarily clinical (Figs. 1-5). Characteristically, the typical lesions of atopic eczema are erythematous areas of skin, often poorly defined, with intense itching, although their distribution and characteristics vary with age. There are also some characteristic clinical manifestations that must be known (Table II).

It is also important to distinguish between acute, subacute and chronic forms, as the topical treatment differs (Table II) and to identify other clinical manifestations of AD, which are very common (Table III).



Figure 5. Chronic eczema from scratching (neurodermatitis).



Figure 4. Labial and perioral eczema.

Differential diagnosis

The symptoms of AD are highly characteristic, thus most of the possible differential diagnoses can be excluded by the medical history (scabies, seborrheic dermatitis, irritant contact dermatitis and ichthyosis).

In some cases, it may be necessary to perform biopsies (cutaneous T-cell lymphomas and psoriasis) or to perform contact tests (allergic contact or airborne dermatitis), or special studies (photosensitive diseases, diseases due to deficiencies of the immune system,

Table II. Clinical forms of atopic dermatitis

According to age

From 3 - 6 months to 2 years old

Lesions are located on: cheeks, trunk, and extensor surfaces of extremities

From 2 to 12 years old

Lesions are typically located in: popliteal fossa and anterior surface of elbows, eyelids, retroauricular folds and around the mouth, and other lesions appear, such as: prurigo, Pityriasis *amiantacea* on the scalp, digitopulpitis, juvenile plantar dermatitis or dyshidrosis. It is mainly during this period, when the minor criteria must be taken into account: keratosis pilaris, white dermographism, pityriasis alba, third crease in the lower eyelid (Dennie-Morgan sign), itch with exercise, intense xerosis (rough skin), etc. (Table I)

After 12 years old

Lesions do not have a preferential location and can appear in any of the previously described locations

According to course

Acute eczema

They present with: intense erythema, edema and exudation, sometimes microvesicles appear and, occasionally even blisters. Pruritus is intense

Impetiginized eczema

Atopic dermatitis lesions can become impetiginized (especially acute ones) and, in this case, there are yellowish (meliceric) crusts over eczema lesions

Subacute eczema

There is a less intense erythema and "less itching". Exudation has practically disappeared and a slight peeling can be observed

Chronic eczema (neurodermatitis or lichen simplex chronicus)

They are areas of skin with infiltrated papules or plaques, with intense itching and significant dryness of the skin

Table III. Other clinical manifestations of atopic dermatitis
<p>Papular urticaria They are flares of papulovesicular lesions (sometimes even bullous) irregularly distributed, especially on the limbs, with intense itching. There is usually a triggering factor 24 - 48 h before, for instance: insect bites</p>
<p>Pityriasis amiantacea They are clusters of scales and crusts adhering to each other and to the hairs, as a result of exacerbations of eczema on the scalp that, often times, have remained unnoticed</p>
<p>Digitopulpitis and juvenile plantar dermatitis They are fissures that appear on the pads of the fingers (digitopulpitis) or toes (juvenile plantar dermatitis), especially on the 1st finger/toe, accompanied by extreme dryness, which evolve chronically appearing at the beginning of adolescence, and disappearing spontaneously beyond 12 - 13 years of age</p>
<p>Dyshidrosis or dyshidrotic eczema They are flares of vesicular lesions that appear on the lateral surfaces of the fingers and / or toes, and they can spread to the palms and soles. They are acute, intensely itchy lesions, which usually resolve spontaneously within 1 - 2 weeks. On many occasions the triggering factor are sudden changes in temperature, but interdigital ringworm must always be ruled out, as it can also be the trigger for flares</p>

erythroderma due to other causes, etc.). It is worth mentioning that the usefulness of atopy patch tests used in the last 20 years for the diagnosis of food and aeroallergens allergies is very limited, because although they are specific, they are not sensitive. The latter holds true especially in children with gastrointestinal symptoms related to food allergy and, in the case of aeroallergens that could trigger AD, there is insufficient data^(7,8).

Assessment of AD severity

In recent years, the objective assessment of the severity of AD has become especially important in the daily clinic, with the appearance of new treatments for severe AD and their high cost, as the fundamental criterion for deciding: first, its administration (limited to severe forms and with lack of response to classical treatments); and, subsequently, the continuity of its administration.

Table IV. Most widely Used Atopic Dermatitis Severity Rating Scales
<p>Eczema Area Severity Index (EASI) An objective assessment scale (performed by the physician) that ranges from 0 to 72 points and that counts lesions based on 4 body regions (head and neck, trunk, lower and upper extremities), as well as their extent and severity</p>
<p>Scoring atopic dermatitis (SCORAD) It is an objective assessment scale (area / intensity), but it also includes a subjective assessment of the patient (itching / sleep) that ranges from 0 to 103 points</p>
<p>Investigator / Physician Global Assessment (IGA / PGA) Objective scale, which indicates the global involvement, in a range that goes from 0 to 4 points</p>
<p>Body Surface Area (BSA) Indicates the affected body surface in terms of percentage (from 0 to 100%)</p>
<p>Visual Analogue Scale (VAS) A subjective scale in which the patient scores the intensity of itching on a linear scale ranging from 0 to 10 points</p>
<p>Dermatology Life Quality Index (DLQI, Children DLQI) It is a 10-question test inquiring about how the patient feels, with a score ranging from 0 to 30 points</p>

There are multiple assessment scales for the disease and quality of life, which were used primarily in research and which have now been transferred to routine clinical practice, although as we have already mentioned, only for patients with severe AD clinical pictures⁽⁹⁾ (Table IV).

Approach / Treatment

In the management of AD, the treatment of the disease is as important or more as the prevention of the factors that trigger the flare-ups.

Recommendations include: avoiding triggers, making a regular use of emollient creams and treat flare-ups, so as to contain subclinical inflammation and symptomatic exacerbations^(9,10).

Prevention

In preventing flare-ups, the education of children and parents, although time consuming, is particularly important. A study of an educational program for children, showed that 97% of those who received education on atopic dermatitis, obtained a significant decrease in SCORAD (Scoring Atopic Dermatitis) (Table IV) after 6 months⁽¹¹⁾.

In addition to educating on the characteristics and likely progress of the disease along with the basic measures to prevent flares, it must be taken into account that, in our society where “everyone” has an opinion, there are many things that are unproven and therefore must be avoided. For example:

- *Only in patients with a proven food allergy, have exclusion diets proven certain degree of usefulness, although unable to fully control AD flare-ups.* Only double-blind, placebo-controlled provocation tests are reliable. Allergy tests, RAST and prick tests, are positive in more than 40% of patients, without this involving clinical relevance. Epicutaneous tests to foods, which can be useful in patients with negative RAST and prick tests, although specific, they are not very sensitive. It has been found that the exclusion of the most common allergens (cow’s milk, eggs, nuts, soy and fish)

in high-risk children or in their mothers during pregnancy and lactation, decreases the prevalence of atopy during the first 2 years of life, although these differences are not sustained in the long term. These restrictive diets are very difficult to maintain overtime in children and can even turn out to be harmful (for instance, there is an increase in the frequency of allergy to peanut by delaying its introduction)⁽¹²⁾. Some epidemiological studies have shown a significant association between food diversity given during the 1st year of life and protection against AD⁽¹³⁾.

- *Exclusive breastfeeding is recommended up to 4 months of age, as*

a method to prevent against food allergy associated with AD, but with a C level of evidence; that is, only one notch above experts' opinion (D). Also, in children at high risk (first-degree relative with allergic symptoms), if breastfeeding is not possible, the use of hypoallergenic milk formulas is recommended; in this case, with a somewhat higher level of evidence (B)⁽⁹⁾.

- *Studies looking into the potential benefit of prebiotics and probiotics, remain currently inconclusive⁽¹⁴⁻¹⁶⁾.*
- *Treatments not recommended by the doctor should be avoided (as they have not been proven to be effective or safe), such as: montelukast (leukotriene antagonist), topical*

capsaicin, essential fatty acids (topical or oral), phytotherapy (Chinese herbs), acupuncture, autologous blood, bioresonance, homeopathy, massage therapy or aromatherapy, salt baths and balneotherapy, vitamins and minerals, vitamin B12 in avocado oil, etc.⁽¹⁰⁾.

- *There is insufficient evidence to support that the use of non-sedating antihistamines reduces itching in patients with AD; however, they can be useful prior to exercise, because they reduce the itchiness caused by sweating. Similarly, sedative antihistamines, such as hydroxyzine, do not seem to control AD symptoms, however, by inducing sleep, they can improve rest and reduce scratching⁽¹⁷⁾.*

Table V. Topical treatment of atopic dermatitis

Acute eczema

- Cold or lukewarm baths with astringent and anti-inflammatory solutions (oatmeal, chamomile, tar)
- Medium-low potency corticosteroid cream or solution, 1-2 applications / day
- High tolerance fluid moisturizers

Impetiginized eczema

- Cold compresses with an antiseptic solution (1:1,000 copper / zinc sulfate or 1:10,000 potassium permanganate) 2-3 times a day
- Medium or low potency corticosteroid cream + antibiotic / antiseptic

Subacute eczema

- Medium or low potency corticosteroid cream, 1-2 times a day, until symptoms improve
- Tacrolimus or pimecrolimus, 2 times / day, initially or when corticosteroids are discontinued, so as to prevent the "rebound" that is usually produced by the application of topical corticosteroids, up to 8-10 days after the last application of the latter
- High tolerance fluid moisturizers

Chronic eczema

- It is important to insist that the patient should AVOID SCRATCHING. Replace scratching with cold compresses with water or the application of cold moisturizers
- Corticosteroids are the treatment of choice. They should be in the form of ointment or salve, of medium-high potency, and applied 1-2 times / day, even in occlusive dressing if necessary, for 8-15 days
- Moisturizing ointments or salves several times a day
- In cases with large extension, before proceeding to systemic treatment, the following may be useful:
 - The use of wet wrap pajamas with emollients or even low-medium strength corticosteroids
 - Oral antibiotics (cloxacillin, amoxicillin clavulanate or cefuroxime) on a short course (7-8 days) in the event of flares with lesions "colonized" by *Staph. Aureus*
 - Topical antifungals (ketoconazole or ciclopirox olamine) or systemic (itraconazole or fluconazole) in patients with head and neck involvement, and sensitization (specific IgE) to *Malassezia* spp.

Healthy skin care is essential in these patients given the alterations in their skin barrier and increased transepidermal water loss, therefore: showers or baths should be brief (5 minutes) and with lukewarm water; bathing only 1-2 times a week is not a good idea, because it increases the skin proliferation of *Staphylococcus Aureus*; mildly irritating soaps should be used (oatmeal, oil soaps, etc.) and limited in extension (to surfaces that could be dirtier); the use of daily moisturizers or oil baths is essential; and the causes of itching and / or flare-ups must be avoided, such as the use of wool clothing directly on the skin as well as clothing or footwear that promote sweating, as well as exposure to clinically relevant allergens (diagnosed in allergy tests).

When relapses are frequent, it is useful to apply calcineurin inhibitors or topical corticosteroids (two / three times a week) between flares, in the areas usually affected by atopic dermatitis. The usefulness of twice weekly bleach baths is more doubtful (various studies have shown no differences with water-only baths) and there are no references to the usefulness of nasal mupirocin in AD⁽¹⁸⁾.

Treatment

Anti-inflammatory treatment is necessary, even in subclinical inflammation, in order to restore the balance in the inflamed skin as soon as possible.

Although eczema flare-ups tend to heal spontaneously within 1-2 weeks, all flare-ups need to be treated; because, if disregarded, they tend to become subinfrant and spread out. Treatment must be adapted to the characteristics of the patient and the lesions they present and, hence, we will distinguish various situations with their corresponding treatment⁽¹⁹⁾.

In mild forms (limited to 4 - 6 sites), anti-inflammatory treatment should be topical (Tables V and VI) and corticosteroids are the first choice, although calcineurin inhibitors are an option in case of subacute lesions.

In severe forms (with a significant extension or resistant to topical treatment, or with intense involvement of particularly important areas, such as the hands or face), it is necessary to maintain topical treatment and to add systemic treatment: oral corticosteroids, cyclosporine, methotrexate, azathioprine, mycophenolate mofetil or phototherapy. Since January 31st, 2020, a biological drug, dupilumab, is also approved, initially only for children over 12 years of age, but from December 2nd, 2020 also for those over 6 years of age, which has shown results in children similar to those found in adults⁽²⁰⁾.

Microbial colonization of lesions and superinfection (*Staphylococcus Aureus* throughout the body and *Malassezia furfur* in head and neck lesions) seem to play a role in exacerbating flares and thus, justify the association of antimicrobials when these situations take place.

Treatments used

Topical corticosteroids are the first-line anti-inflammatory treatment in all phases of AD, but especially in the acute exacerbations. Except in chronic forms, where high-potency corticosteroids, such as clobetasol propionate are necessary, in the rest, low and medium-potency corticosteroids, such as clobetasone (low potency) or methylprednisolone aceponate (medium-high potency), usually suffice.

Calcineurin inhibitors (tacrolimus and pimecrolimus) are the alternative to topical corticosteroids and, more commonly nowadays, they are used

Table VI. Topical treatment of other manifestations of atopic dermatitis
<p>Papular urticaria</p> <ul style="list-style-type: none"> - Medium-high potency corticosteroids + antibiotic (fusidic acid, gentamicin or mupirocin), 2 times a day for 4-5 days - If the lesions are multiple, associate an oral antihistamine (cetirizine, loratadine)
<p>Pityriasis amiantacea</p> <ul style="list-style-type: none"> - Soak the lesions in 5-10% salicylic oil, for 30-40 minutes, so that the conglutinated scales are detached and the remaining can be subsequently removed by washing the head with a mild shampoo
<p>Digitopulpsitis and juvenile plantar dermatitis</p> <ul style="list-style-type: none"> - Moisturizer or 10-15% urea ointments or salves applied 1-2 times a day for months - Medium-high potency ointment or salve corticosteroids may be necessary in the initial phases.
<p>Dyshidrosis or dyshidrotic eczema</p> <ul style="list-style-type: none"> - Cold compresses with astringent solutions (1: 10,000 potassium permanganate, during 5 minutes, 2 times a day) followed by the application of fluid, high tolerance moisturizers - Corticosteroids in cream or solution, of medium-low potency, 1-2 times / day can be used in combined

in association to them so as to reduce their adverse effects. Tacrolimus 0.1% has an anti-inflammatory potency similar to that of a medium-potency corticosteroid and is clearly superior to pimecrolimus 1%.

Crisaborole 2% is an inhibitor of phosphodiesterase 4, mainly 4B, which acts by reducing the release of pro-inflammatory cytokines, such as: TNF, IL12 and IL23. It has been approved for children over 2 years of age by the EMA (European Medicines Agency, March 27th, 2020), although it does not yet have the mandatory “therapeutic positioning report”. Its use is restricted to a maximum of 40% of the body surface and, until now, its superiority against topical corticosteroids or calcineurin inhibitors has not been demonstrated.

Other topical treatments that have demonstrated their usefulness, as adjuvants in the treatment of pruritus, are: doxepin (antihistamine), topical agonists of cannabinoid receptors, topical antagonists of l-opioid receptors or topical anesthetics, but they are NOT to be routinely recommended given their adverse effects, but also because its use is not approved for AD.

Systemic corticosteroids (at initial doses no greater than 0.5 mg/kg/

day) produce rapid, albeit temporary, improvements with prompt relapses, which is why they should be used in acute exacerbations or when a quick response is required. “Corticophobia” is relatively frequent, both among doctors and patients, which requires pausing to explain the advantages and disadvantages of these drugs, as well as careful managing, clearly specifying the dose and duration.

Phototherapy (narrow band ultraviolet B and ultraviolet A1) is only authorized from 12 years old onwards, but it is very useful, although the need to travel and time schedule difficulties are an obstacle, sometimes insurmountable.

Cyclosporine is the only drug with authorized indication in Spain and the fastest acting one. Its efficacy is 53-95%, but this efficacy is limited by its medium and long-term side effects (fatigue, gingival hyperplasia, increased blood pressure, hypertrichosis, kidney failure, etc.).

Azathioprine or methotrexate, both of them used *off-label* in severe AD, are drugs with theoretically similar efficacy (26-39% and 42%, respectively), which are indicated in severe cases of AD. They are slow acting (it takes more than a month for improve-

ment to be noticeable), but are generally well tolerated for months, although they require periodic analytical tests.

Other alternatives without approved indication for AD, are: mycophenolate mofetil, alitretinoin (for hand eczema), rituximab, omalizumab, ustekinumab, tofacitinib or apremilast, with scarce or variable response.

Targeted immunotherapy against specific allergens (dust mites or pollens) can be considered in sensitized patients with severe AD and a history of clinical exacerbations following exposure to these allergens.

Psychotherapy may be indicated in patients in whom exacerbations are related to episodes of stress (exams, relationship problems, etc.).

Dupilumab is a human monoclonal antibody that is administered subcutaneously. It blocks the alpha chain common to IL4 and IL13 and decreases not only the production of IgE, but also the inflammatory response mediated by Th2 cells. It is indicated in severe forms that do not respond to cyclosporine or that present some contraindication to its use. Dupilumab is the first in a series of new drugs, which are being released now for the treatment of moderate-severe AD. Some have already been approved by the EMA, such as baricitinib (which has the therapeutic positioning report of the Spanish Agency for Medicines and Health Products pending), and others that have not yet been approved or are still in advanced stages of clinical trials, which will radically modify the prognosis of these patients.

Seborrheic dermatitis

Introduction

Seborrheic dermatitis is a common eczema, self-limited in childhood and with a chronic and relapsing course in adults.

Seborrheic dermatitis (SD) is a common eczema, with two clinical forms, the one found in the infant and that of the adult. The first is self-limited to the first 3 months of life; while, the second is chronic and, although it can present in puberty, its frequency

is highest during the fourth to sixth decades of life. The latter affects men more than women.

Etiopathogenesis

There is a relationship between seborrheic dermatitis and: overproduction of sebum (seborrhea), alterations in its composition and commensal yeasts of the genus *Malassezia* (*Pityrosporum*).

The etiopathogenesis is not fully known, but there is a relationship with: overproduction of sebum (seborrhea), alterations in its composition and commensal yeasts of the genus *Malassezia* (*Pityrosporum*). In babies, sebum is produced for a few weeks after birth, and the adult form of SD does not develop before puberty, supporting a role of androgens in the activation of the sebaceous glands. However, patients with SD may have normal sebum production, and those with excessive sebum production usually do not have SD. *Malassezia Furfur* and other species can be isolated from SD lesions, including infant SD, but there is no relationship between the number of yeasts and the severity of SD (unaffected skin may have a microorganism load similar to that of lesions). Anyhow, with antifungal treatment, skin lesions improve and the number of yeasts decreases and, these increase again when SD relapses. It has also been discovered that a major component of the resident skin microflora, *Propionibacterium acnes*, is greatly diminished in SD; thus, it could be associated with an imbalance of the microbial flora.

Clinical presentation and diagnosis

The diagnosis of seborrheic dermatitis is a clinical one. The lesions, generally not very bothersome, are located in areas with an abundance of sebaceous glands and, less frequently, in skinfolds.

The lesions consist of erythematous areas, generally well defined, with an unctuous sensation to the touch, and loose and moderate scaling. Vesiculation and crusting are rare to find. It is located in areas with an abundance



Figure 6. Seborrheic dermatitis. Cradle cap.

of sebaceous glands (scalp, face, ears, presternal region) and, less frequently, in folds, but generalized and even erythrodermic forms can occur.

Seborrheic dermatitis of the infant

It usually begins a week after birth and can persist for several months. Initially, they are greasy scales, attached to the vertex and anterior fontanel, which can spread to the entire scalp (cradle cap) and face (Fig. 6). Lesions in armpits, inguinal folds, neck, and retroauricular folds are usually more inflamed, although well defined. Lesions may become superinfected by *Candida* and, more rarely, by group A *Streptococcus*. A widespread rash of psoriasiform-appearing erythematous-scaly lesions may develop after an intensely inflammatory or superinfected SD, especially in the diaper area.

Seborrheic dermatitis in adults

In the scalp, the lesions are predominantly located in the parietal and vertex regions, but also in the occipital region, with a quite diffuse pattern. On the face, the lesions are located symmetrically in: nasogenial folds, eyebrows and retroauricular folds, but also in: the forehead, on the implantation edge of the scalp, in the glabella region and, occasionally, on the back of the neck, and also on the hairline. The

lesions are not usually infiltrated and the scaling is fine and loose. Lesions on the trunk are located in the presternal area (in men) and in the center of the back where they tend to adopt a petaloid morphology. They are rarer in the armpits. Flare-ups lasting 1-2 weeks are more or less recurrent and they are frequently related to stress. Pruritus is usually moderate, but may be severe, and folliculitis (*Pityrosporum*) and inflammation of the meibomian glands in the palpebral tarsus (meibomitis) may be seen.

Differential diagnosis

The main differential diagnosis of seborrheic dermatitis is with atopic dermatitis.

Infantile SD differs from *atopic dermatitis* by: its earlier onset, the different distribution pattern and the absence of itching, irritability and insomnia. *Irritant diaper rash* is limited to the diaper area and usually does not affect the folds. *Yeast (Candida) diaper rash* preferentially affects the folds, with occasional fissuring, and satellite lesions are usually present around the main lesions. In *inverted psoriasis* of the diaper area, the lesions are more infiltrated and demarcated, and the presence of typical lesions in other locations aids in the diagnosis.

Pityriasis amiantacea (thick asbestos-like flakes which adhere to strands of hair on the scalp, in an irregular shape) which could be confused with cradle cap, occurs in atopic dermatitis and psoriasis.

Other rare disorders, which must also be considered in the differential diagnosis, especially in treatment-resistant forms, are: *Langerhans cell histiocytosis*, *acrodermatitis enteropathica*, and *Leiner's disease*. The latter, previously considered the maximal expression variant of infantile SD, is now considered erythroderma in the context of underlying immunosuppression.

Another differential diagnosis, to be considered especially in prepubertal children, and primarily in black ethnicity, with scaling of the scalp, is *tinea capitis* (due to *Trichophyton tonsurans*).

When SD is extensive and severe in adults, *HIV infection* should be ruled

out. The main differential diagnosis is with *psoriasis* of the scalp. In this case, the lesions are erythematous plaques covered by whiter and adherent scales, especially in the occipital and temporal regions.

Pityriasis simplex (dandruff) is defined as a diffuse, more or less intense, flaking of the scalp and beard, but without significant erythema or irritation. This common disorder can be considered the mildest form of seborrheic dermatitis of the scalp.

Treatment

Washing the lesions with a 2% ketoconazole shampoo and the application of an emollient cream suffice in most cases.

Both, infantile and adult forms of SD satisfactorily respond to washing with mild shampoos and application of emollients. Ketoconazole (2%) or ciclopirox olamine cream or shampoo is indicated in more extensive or persistent cases. In acute phases, short courses of low-potency topical corticosteroids or calcineurin inhibitors (although not approved for this indication) can be used to suppress inflammation.

The role of the Primary Care pediatrician

The role of the Primary Care pediatrician is to recognize the typical and less typical forms of both diseases, in order to be able to treat mild or moderate forms, and refer the most serious forms or those that do not respond to treatment to the specialist. In the case of AD, he plays a fundamental role in the prevention of flare-ups, in the education of patients and their families (it should not be forgotten that it is often a familial disease) as well as in screening for other diseases associated with AD (asthma, environmental allergy, etc.).

Bibliography

The asterisks show the interest of the article in the opinion of the authors.

1.** Eichenfield LF, Tom WL, Chamlin SL, Feldman SR, Hanifin JM, Simpson EL, 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.

2.* Spergel JM. Epidemiology of atopic dermatitis and atopic march in children. *Immunol Allergy Clin N Am.* 2010; 30: 269-80.

3.* Sicras-Mainar A, Navarro-Artieda R, Sánchez L, Sastre J. Prevalence of Severe Atopic Dermatitis in Adults in 3 Areas of Spain. *J Investig Allergol Clin Immunol.* 2018; 28: 195-97.

4.* Sicras-Mainar A, Navarro-Artieda R, Carrascosa Carrillo JM. Impacto económico de la dermatitis atópica en adultos: estudio de base poblacional (estudio IDEA). *Actas Dermo-sifiliográficas.* 2018; 109: 35-46.

5.** Patrick GJ, Archer NK, Miller LS. Which Way Do We Go? Complex Interactions in Atopic Dermatitis Pathogenesis. *J Investig Dermatol.* 2021; 14: 274-84.

6.** Hanifin JM, Rajka G. Diagnostic features of atopic dermatitis. *Acta Dermatol Venereol.* 1980; 92: 44-7.

7.* Luo Y, Zhang GQ, Li ZY. The diagnostic value of APT (atopy patch test) for food allergy in children: a systematic review and meta-analysis. *Pediatric Allergy and Immunology.* 2019; 30: 451-61.

8.* Dickel H, Kuhlmann L, Bauer A, Bircher AJ, Breuer K, Fuchs T. Atopy patch testing with aeroallergens in a large clinical population of dermatitis patients in Germany and Switzerland, 2000-2015: a retrospective multicentre study. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2020; 34: 2086-95.

9.*** Wollenberg A, Barbarot S, Bieber T, Christen-Zaech S, Deleuran M, Fink-Wagner A, et al. Consensus-based European guidelines for treatment of atopic eczema (atopic dermatitis) in adults and children: part I. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2018; 32: 657-82.

10.***Wollenberg A, Barbarot S, Bieber T, Christen-Zaech S, Deleuran M, Fink-Wagner A, et al. Consensus-based European guidelines for treatment of atopic eczema (atopic dermatitis) in adults and children: part II. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2018; 32: 850-78.

11.** Heratizadeh A, Werfel T, Wollenberg A, Abraham S, Sybille PH, Schnopp C, et al. Effects of structured patient education in adult atopic dermatitis: Multi-center randomized controlled trial. *J Allergy Clin Immunol.* 2017; 140: 845-53.

12.* Du Toit G, Roberts G, Sayre PH, Bahnson HT, Radulovic S, Santos AF, et al. Randomized trial of peanut consumption in infants at risk for peanut allergy. *N Eng J Med.* 2015; 372: 803-13.

13.** Roduit C, Frei R, Loss G, Büchele G, Weber J, Depner M, et al. Development of atopic dermatitis according to age of onset and association with early-life exposures. *J Allergy Clin Immunol.* 2012; 130: 1306e5.

14.* Fölster-Holst R, Müller F, Schnopp N, Abeck D, Kreiselmaier I, Lentz T, et al. Prospective, randomized controlled trial on Lactobacillus rhamnosus in infants with moderate to severe atopic dermatitis. *Br J Dermatol.* 2006; 155: 1256-61.

15.* Rosenfeldt V, Benfeldt E, Nielsen SD, Michaelsen KF, Jepsen DL, Valerius NH, et al. Effect of probiotic Lactobacillus strains in children with atopic dermatitis. *J Allergy Clin Immunol.* 2003; 111: 389-95.

16.* Grüber C. Probiotics and prebiotics in allergy prevention and treatment: future prospects. *Exp Rev Clin Immunol.* 2012; 8: 17-9.

17.** He A, Feldman SR, Fleischer AB. An assessment of the use of antihistamines in the management of atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol.* 2018; 79: 92-6.

18.** Hon KL, Tsang YCK, Lee VWY, Pong NH, Ha G, Lee ST, et al. Efficacy of sodium hypochlorite (bleach) baths to reduce Staphylococcus aureus colonization in childhood onset moderate-to-severe

eczema: A randomized, placebo-controlled cross-over trial. *J Dermatolog Treat.* 2016; 27: 156-62.

19.*** Paller AS, Siegfried EC, Vekeman F, Gadkari A, Kaur M, Mallya UG, et al. Treatment patterns of pediatric patients with atopic dermatitis: A claims data analysis. *J Am Acad Dermatol.* 2020; 82: 651-60.

20.** Igelman S, Kurta AO, Sheikh U, McWilliams A, Armbrecht E, Jackson Cullison SR, et al. Off-label use of dupilumab for pediatric patients with atopic dermatitis: A multicenter retrospective review. *J Am Acad Dermatol.* 2020; 82: 407-11.

21. Prieto-Torres L, Torreló A. Dermatitis atópica y otras erupciones eccematosas. *Pediatr Integral.* 2016; XX(4): 216-26.

Recommended bibliography

- Patrick GJ, Archer NK, Miller LS. Which Way Do We Go? Complex Interactions in Atopic Dermatitis Pathogenesis. *J Investig Dermatol.* 2021; 14: 274-84.

It summarizes the current knowledge on the etio-pathogenesis of atopic dermatitis.

- Wollenberg A, Barbarot S, Bieber T, Christen-Zaech S, Deleuran M, Fink-Wagner A, et al. Consensus-based European guidelines for treatment of atopic eczema (atopic dermatitis) in adults and children: part I. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2018; 32: 657-82.

- Wollenberg A, Barbarot S, Bieber T, Christen-Zaech S, Deleuran M, Fink-Wagner A, et al. Consensus-based European guidelines for treatment of atopic eczema (atopic dermatitis) in adults and children: part II. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2018; 32: 850-78.

They both reflect the current European consensus in the treatment of atopic dermatitis.

- Paller AS, Siegfried EC, Vekeman F, Gadkari A, Kaur M, Mallya UG, et al. Treatment patterns of pediatric patients with atopic dermatitis: A claims data analysis. *J Am Acad Dermatol.* 2020; 82: 651-60.

It highlights how things are currently being done and what has to be improved.

Clinical case

11-year-old patient who has noticed for months, the appearance of cracks in the 1st and 2nd toes of both feet. The examination is shown in figure 7.



Figure 7.



Accreditation quiz

The Accreditation Questionnaires for FC topics can be done at "On line" through the web: www.sepeap.org and www.pediatrintegral.es. To obtain the single continuous training accreditation from the accreditation system for health professionals for the entire national health system, 85% of the questions must be answered correctly. The accreditation questionnaires on the different issues in the journal may be carried out during the period stated in the online questionnaire.



Accreditation quiz

Subsequently, the following accreditation quiz of *Pediatría Integral* collects questions on this topic, which must be answered online through the website: www.sepeap.org.

In order to obtain certification by the Spanish "formación continuada" national health system for health professionals, 85% of the questions must be answered correctly. The accreditation quizzes of the different numbers of the journal may be submitted during the period indicated in the "on-line" quiz.

Atopic dermatitis and seborrheic dermatitis

- Which of the following is NOT a minor criterion for atopic dermatitis (AD)?
 - Dennie-Morgan's fold sign.
 - Keratosis pilaris.
 - Very pale skin
 - Wool intolerance.
 - White dermographism.
- What should be DISCARDED in the event of recurrent (subintra) dyshidrotic episodes of the feet?
 - The application of topical corticosteroids.
 - Food allergy.
 - Candida superinfection.
 - Staphylococcus Aureus* superinfection.
 - An interdigital ringworm.
- What is the INITIAL treatment in an acute flare of atopic dermatitis on the face?
 - Cold compresses with chamomile.
 - Clobetasol propionate applied 2 times a day.
 - Oral antihistamines.
 - All of the above.
 - None of the above.
- What DATA suggests seborrheic dermatitis in a 3-month-old infant with lesions on the face?
 - The presence of Pityriasis *amiantacea*.
 - Intense itch (scratching lesions).
 - Elevation of serum IgE concentrations.
 - Involvement of the nasogenian folds.
 - Exudative lesions.
- What is the ROLE of the Primary Care pediatrician in atopic dermatitis?
 - Recognizing the disease.
 - Educating patients and parents.
 - Preventing the appearance of flares.
 - All of the above.
 - None of the above.
- What DISEASE does this patient have?
 - Acute atopic dermatitis.
 - Dyshidrosis
 - Juvenile plantar dermatitis.
 - Allergic contact eczema.
 - Interdigital *tinea pedis*.
- What could be the recommended TREATMENT?
 - Cold compresses with 1: 10,000 potassium permanganate, applied 2 times a day.
 - Low potency corticosteroids, applied 2 times a day.
 - Ointments containing 10% urea, applied 1 - 2 times a day.
 - High tolerance moisturizers.
 - Ointments that combine corticosteroids and antibiotics.
- What is the PROGNOSIS?
 - Persistence throughout his life.
 - Spontaneous healing after the age of 13 - 14 years.
 - Flare-up episodes throughout his life.
 - Healing after an adequate treatment.
 - To progress towards chronic eczema (neurodermatitis).

Clinical case

- What DISEASE does this patient have

Anomalías vasculares

E. Baselga Torres*, C.E. Alarcón Pérez**

*Dermatóloga Peditra. Jefe del Servicio de Dermatología Peditrica.

**Dermatólogo. Máster en Dermatología Peditrica.

Hospital Sant Joan de Déu Barcelona



Resumen

Las anomalías vasculares son un motivo de consulta muy frecuente en Peditría y en Dermatología, que dada la diversa nomenclatura que se ha usado para intentar clasificarlas, todavía generan muchas dudas diagnósticas. Diferenciar entre una lesión tumoral y otra malformativa es importante, puesto que el abordaje diagnóstico, terapéutico y pronóstico va a ser muy diferente. Las malformaciones vasculares constituyen anomalías del desarrollo de vasos de distinto tipo que están presentes desde el nacimiento y pueden permanecer toda la vida. Por otro lado, los tumores son lesiones proliferativas que no siempre son congénitos, pueden involucionar por sí solos y dejar secuelas estéticas y funcionales. Ambos grupos se pueden asociar a diversos trastornos con elevada morbi-mortalidad, por lo que un adecuado reconocimiento impactará en la vida del afectado. Los médicos de Atención Primaria y peditras son los facultativos de primera línea que pueden detectar, desde una simple marca de nacimiento que no requiere exploraciones complementarias hasta identificar los casos graves que necesitan intervenciones prioritarias.

Abstract

Vascular anomalies represent a highly frequent reason for consultation in pediatric and dermatology clinics. There are still many diagnostic queries among hospital and primary care physicians due to previously used wide and di-verse nomenclatures aiming to classify them into a homogeneous group. Differentiating between a tumor and malformation is important since the diagnostic and therapeutic approach will differ, as well as the prognosis. Vascular malformations result from abnormal morphogenesis of different types of vessels, they are present at birth and may remain lifelong. On the other hand, tumors are proliferative lesions that are not always congenital and may involute rapidly, leaving aesthetic and functional sequelae in certain cases. Both may be associated to various diseases of high morbi-mortality, where prompt recognition is essential. Primary care physicians and pediatricians represent a first-line detection point for differentiating between a single birthmark with no demand of strict follow-up, to recognizing severe cases where priority intervention is required.

Palabras clave: Anomalías vasculares; Hemangioma; Propranolol; Mancha en vino de Oporto; Sobrecrecimiento.

Key words: *Vascular anomalies; Hemangioma; Propranolol; Port wine stain; Overgrowth.*

Introducción

Las anomalías vasculares constituyen un espectro de entidades que se manifiestan desde temprana edad y van, desde una simple marca de nacimiento hasta diversos trastornos con elevada morbi-mortalidad. La nomenclatura empleada para denominar estas enfermedades ha sido por muchos años confusa y, por ello, la Sociedad Internacional para el estudio de anomalías vasculares (ISSVA) propone separar las anomalías vasculares en dos grandes grupos: los tumores y las malformaciones vasculares (Tabla I)⁽¹⁾. Los avances en la genética de estas anomalías han permitido dilucidar las diferentes vías

moleculares alteradas y posibles dianas terapéuticas.

En este artículo, se revisarán los tumores y malformaciones vasculares más frecuentes en la infancia.

Tumores vasculares benignos

Hemangioma infantil

Los hemangiomas infantiles suelen verse como una mancha rosada al momento de nacer, proliferan a las pocas semanas de vida y se estabilizan alrededor de los 4 a 6 meses; la necesidad de tratamiento va a depender de la localización y de las posibles complicaciones asociadas.

El hemangioma infantil (HI) es el tumor más frecuente en la infancia, afectando aproximadamente del 4 al 10% de lactantes⁽²⁾. Son más frecuentes en: sexo femenino y raza caucásica, niños prematuros, recién nacidos con bajo peso, edad materna avanzada, gestación múltiple, placenta previa, y preeclampsia. La mayoría se localizan en la piel y mucosas. Las localizaciones extracutáneas más frecuentes son el hígado y la vía aérea⁽³⁾.

Curso clínico. Los hemangiomas tienen una historia natural característica de crecimiento rápido e involución, que permite sospechar el diagnóstico. Al nacimiento, no suelen estar presentes o como mucho hay una lesión precursora en

Tabla I. Clasificación de la ISSVA^a de las anomalías vasculares⁽¹⁾

Anomalías vasculares			
	<i>Tumores vasculares</i>		<i>Malformaciones vasculares</i>
Benignos	Hemangioma infantil Hemangioma congénito – Hemangiomas congénitos rápidamente involutivos (RICH)* – Hemangiomas congénitos parcialmente involutivos (PICH) – Hemangiomas congénitos no involutivos (NICH) Angioma en penacho* Granuloma piógeno Hemangioma de células fusiformes Hemangioma epiteliode <i>Otros^b</i> <i>Lesiones relacionadas^c</i>	Simples	Malformaciones capilares Malformaciones linfáticas* Malformaciones venosas* Malformaciones arteriovenosas Fístula arteriovenosa
Localmente agresivos o "límitrofes"	Hemangioendotelioma kaposiforme* Hemangioendotelioma retiforme Angioendotelioma papilar intralinfático (Tumor de Dabska) Hemangioendotelioma compuesto Hemangioendotelioma pseudomiogénico Hemangioendotelioma polimorfo Sarcoma de Kaposi	Combinadas De grandes vasos	Dos o más malformaciones vasculares (p. ej., <i>Malformación veno-linfática*</i>) Según el vaso afectado: linfáticos, venas y/o arterias Anormalidades en: origen, curso, número, longitud, diámetro, comunicaciones aberrantes y persistencia vasos embrionarios
Malignos	Angiosarcoma Hemangioendotelioma epiteliode	Asociadas a otras anomalías	Síndrome de Klippel-Trénaunay Síndrome de Parkes-Weber Síndrome de Servelle-Martorell Síndrome de Sturge-Weber Malformación capilar en extremidad asociada a hipertrofia congénita no progresiva Síndrome de Maffucci Malformación capilar-macrocefalia Malformación capilar-microcefalia Síndrome CLOVES Síndrome de Proteus Síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba Síndrome CLAPO

*Las lesiones señaladas pueden estar asociadas con trombocitopenia y/o coagulopatía de consumo.
^aISSVA: Sociedad Internacional para el estudio de anomalías vasculares.
^bOtros: hemangioma *hobnail*, hemangioma microvenular, hemangioma anastomosante, hemangioma glomeruloide, hemangioma papilar, hiperplasia endotelial papilar intravascular, nódulo angiomaso epiteliode cutáneo, hemangioma elastolítico adquirido y angioma esplénico de células litorales.
^cLesiones relacionadas: hamartoma angiomaso ecrino, angioendoteliomatosis reactiva, angiomaso bacilar.

forma de mácula rosada / telangiectásica o un área de vasoconstricción (Fig. 1A). Durante las primeras semanas de vida, inician una fase proliferativa rápida hasta los 3-4 meses de edad, seguida de un periodo de estabilidad y, a partir del año de edad, una fase involutiva que se prolonga hasta los 4-5 años. La involución no es sinónimo de desaparición, puesto que puede quedar alguna secuela en forma de telangiectasias, piel redundante o piel anetodérmica⁽⁴⁾. Ante un hemangioma concreto es difícil predecir la duración de cada fase. Si bien, los HI profundos y segmentarios suelen tener una fase proliferativa más prolongada,

hay hemangiomas llamados abortivos o de proliferación mínima, que tienen escasa o nula proliferación (Fig. 1B)⁽⁵⁾. El crecimiento tardío, más allá del año de edad, es inusual aunque está descrito⁽⁶⁾.

Manifestaciones clínicas. El aspecto de los hemangiomas depende de su profundidad (superficiales, mixtos y profundos) y de su patrón de distribución (focales o segmentarios) (Figs. 1C-F)⁽²⁾. Los HI pueden ser múltiples y, en estos casos, son generalmente focales, por lo que se denominan multifocales (Fig. 1G).

Asociaciones. Los hemangiomas segmentarios de la cabeza y cuello, y de la región lumbosacra, pueden asociar

alteraciones estructurales subyacentes que se denominan con los acrónimos PHACES y LUMBAR/PELVIS/SACRAL, respectivamente (Figs. 2A y B y tabla II). Las alteraciones asociadas y exploraciones complementarias recomendadas en estos casos, aparecen en la tabla II^(7,8). Los hemangiomas segmentarios de la zona de la barba, además, pueden asociar hemangiomas subglóticos con compromiso de la vía aérea, especialmente los localizados en: labio inferior, encía inferior, mentón y cara anterior del cuello (Figs. 2E y F).

Los niños con hemangiomas multifocales tienen mayor riesgo de tener heman-

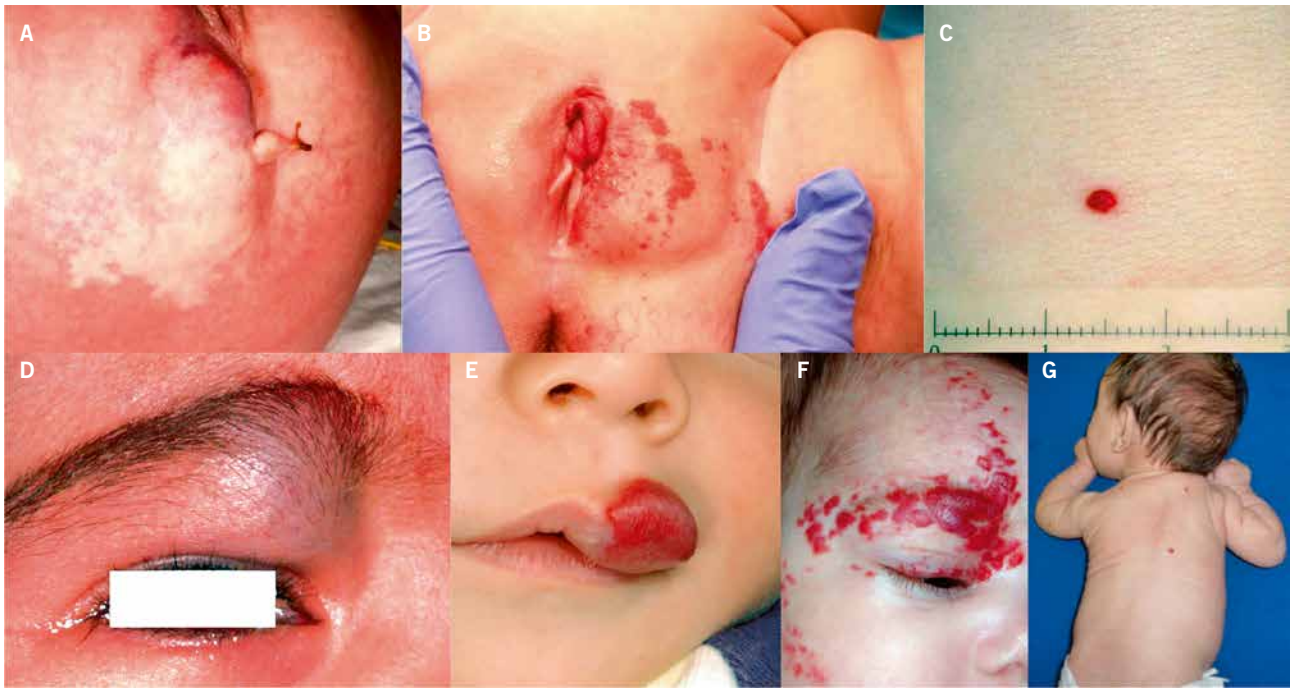


Figura 1. Clasificación de los hemangiomas infantiles según la fase de crecimiento, profundidad de los vasos, forma y distribución. **A. Precursor de hemangioma:** lesión precursora de un hemangioma infantil en región lumbar representada por un área de vasoconstricción; **B. Hemangioma infantil abortivo o de proliferación mínima:** se suelen apreciar como una escasa proliferación de pápulas o placas rojizas con telangiectasias en su superficie; **C. Hemangioma focal superficial:** clínicamente se ven como pápulas o placas de forma redondeada (focal significa que se puede trazar con un compás), de color rojo brillante con superficie lobulada o lisa; **D. Hemangioma focal profundo:** se exponen como tumoraciones azuladas o del color de la piel normal, redondeadas, algunas veces con telangiectasias en su superficie; **E. Hemangioma focal mixto:** nódulo focal que tiene un componente superficial rojo brillante y un componente profundo que aporta volumen; **F. Hemangioma segmentario superficial:** este hemangioma tiene solo componente superficial rojo, ocupa una superficie geográfica de bordes imprecisos y no podría ser trazado con un compás como los hemangiomas focales; **G. Hemangioma multifocal:** los HI pueden ser múltiples, en estos casos, son generalmente focales, por lo que se denominan multifocales.

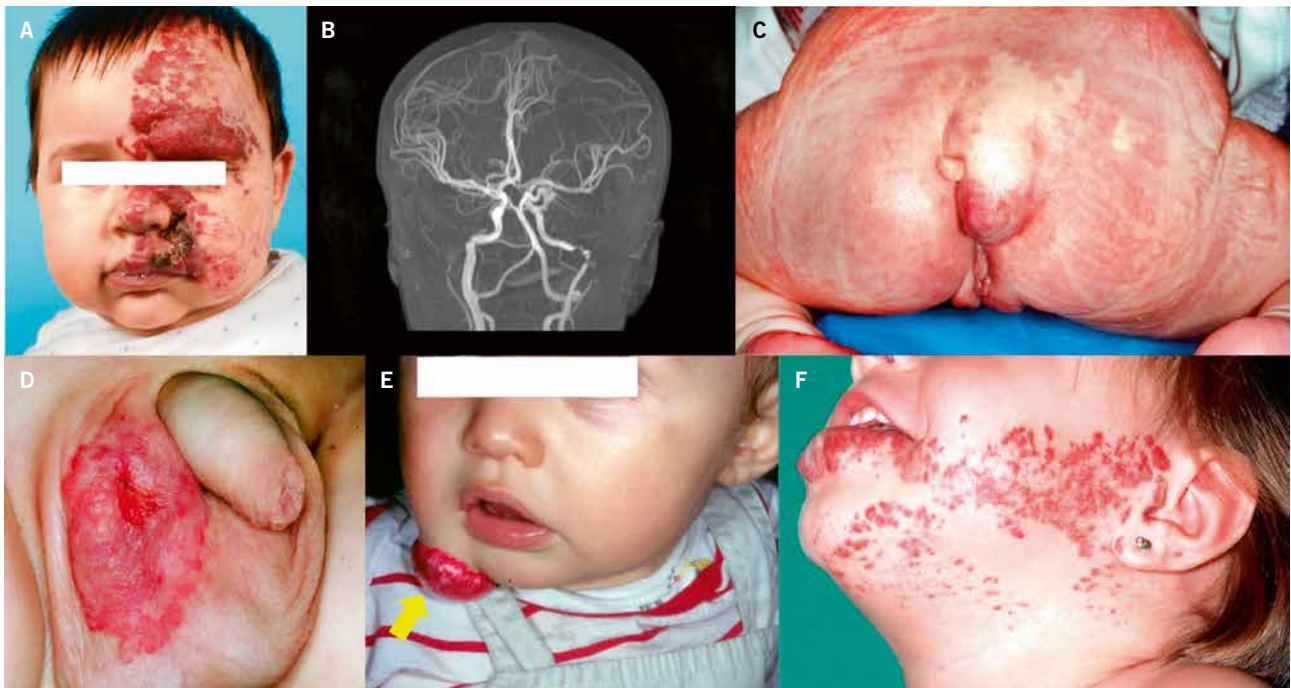


Figura 2. Asociaciones y complicaciones de los hemangiomas infantiles. **A. Hemangioma infantil segmentario** y, en este caso, ulcerado de más de 5 cm en la cara. Esta paciente tiene riesgo de síndrome PHACES; **B:** corte tridimensional de la RM cerebral de la paciente de la figura 2A, en el que se reportaba estenosis de la arteria carótida izquierda en el segmento cervical y una configuración alterada del polígono de Willis. También, tenía otras alteraciones en fosa posterior en relación con síndrome de PHACES; **C. Síndrome LUMBAR/PELVIS/SACRAL:** hemangioma infantil mixto de más de 5 cm con defectos de la línea media, localizado en región lumbar sobre la línea media; **D. Hemangioma ulcerado:** se suelen ulcerar en la porción central. Con frecuencia, se ulceran los que se localizan en áreas de roce y trauma, como: región anogenital, pliegues, labios, frente y nariz; **E y F. Hemangioma infantil del área de la barba:** pueden ser focales mixtos (E) o segmentarios (F). Se puede asociar a hemangiomas subglóticos con compromiso de la vía aérea, especialmente los que se localizan en labio y encía inferior, mentón y cara anterior del cuello. Clínicamente, el paciente puede presentar tos, estridor inspiratorio, ronquera o apneas obstructivas mientras duerme.

Tabla II. Asociaciones de los hemangiomas segmentarios⁽⁸⁾

Síndrome PHACES (Posterior fossa malformations/Hemangiomas/Arterial anomalies/Cardiac defects/Eye abnormalities/Sternal cleft/Supraumbilical raphe syndrome)		
Alteraciones	Hallazgos	Exploraciones complementarias
Cerebrales	Anomalías de la fosa posterior, síndrome de Dandy-Walker, hipoplasia o agenesia del cerebelo y anomalías supratentoriales	En todos: - RM cerebral y cervical
Cardíacas	Defectos del septo interventricular, estenosis pulmonar y venas pulmonares anómalas	Ecocardiograma (ECoC) - Si el ECoC está alterado: resonancia magnética cardíaca
Vasculares	Origen aberrante de la arteria subclavia y coartación de la aorta	En todos: - Ecocardiograma (ECoC) - Angioresonancia magnética
Oftalmológicas	Cataratas congénitas, hipoplasia del iris, atrofia óptica, alteraciones de los vasos retinianos, alteraciones del disco óptico, colobomas del cristalino y persistencia de la vasculatura retiniana fetal	Valoración oftalmológica
Hendidura esternal o rafe supraumbilical	Malformaciones del esternón, rafe supraumbilical, máculas hipopigmentadas centrotorácicas, hoyuelos preesternales y onfaloceles	Exploración física completa - Si hay alteraciones: resonancia magnética toracoabdominal
Otras	Hipotiroidismo, hipopituitarismo, déficit de hormona del crecimiento y sordera neurosensorial	Perfil hormonal completo. Valoración con fonaudiología.
	Hemangioma infantil con afectación del área de la barba (S3) (inclusive solo telangiectasias) - Mayor riesgo de hemangiomas subglóticos y obstrucción de la vía aérea	Laringoscopia/ Fibrolaringoscopia
Síndrome LUMBAR/PELVIS/SACRAL (Perineal hemangioma/External genitalia malformations/Lipomyelomeningocele/Vesicorenal abnormalities/Imperforate anus/Skin tag)		
Alteraciones	Hallazgos	Exploraciones complementarias
Disrafia espinal	Lipomeningocele, médula anclada y lipoma intramedular	Eco-Doppler ^a +/- Resonancia magnética espinal contrastada
	Hemangioma infantil segmentario con compromiso extenso de una o de las dos extremidades	Arteriografía y/o venografía
Perineales	Ano imperforado, ano anterior ectópico y fistula rectoperineal	Eco-Doppler +/- Resonancia magnética pélvica contrastada
Genitourinarias	Reflujo vesicoureteral, riñón único, alteraciones de la vejiga urinaria, genitales externos ambiguos, escroto bífido, hiper o hipotrofia vulvar	Eco-Doppler +/- Resonancia magnética abdominal contrastada
En casos que se sospeche síndrome PHACES o LUMBAR, se debe hacer un examen físico completo y, según las alteraciones encontradas en cada sistema, se recomienda hacer las exploraciones complementarias incluidas en el apartado correspondiente.		
^a No hay consenso si el eco-Doppler normal es suficiente para descartar disrafismo. En los hemangiomas infantiles segmentarios, la mayoría de autores recomiendan realizar una resonancia magnética entre los 3 a 6 meses de edad. Cuando la lesión se extiende a la extremidad, se debe complementar el estudio con una arteriografía y/o venografía. Si hay asimetrías de las extremidades, se recomienda realizar telemetrías.		

giomas hepáticos. Por ello, se recomienda realizar una ecografía hepática a los niños con 5 o más hemangiomas focales.

Diagnóstico. El diagnóstico es clínico, por medio de la exploración física y la historia evolutiva. Los hemangiomas profundos son los que pueden ofrecer más dudas. El estudio anatomopatológico y, sobre todo, el inmunohistoquímico permiten diferenciar el HI de otros tumores vasculares, ya que es el único tumor vascular que expresa el marcador GLUT-1, una proteína transportadora de glucosa⁽²⁾.

Diagnóstico diferencial. La lesión precursora de los HI y los hemangiomas “abortivos” se puede confundir con malformaciones capilares, nevus anémicos e, inclusive, traumatismos. Los HI profundos pueden simular un quiste dermoide, un glioma, un lipoma o un pilomatrixoma, entre otros. El eco-Doppler puede ser útil en estos casos, para identificar la naturaleza vascular de la lesión. En los casos multifocales, deben diferenciarse de la linfangioendoteliomatosis multifocal, el síndrome del nevus azul en tetina de goma (síndrome

de Bean), los granulomas piogénicos múltiples congénitos y la histiocitosis de células de Langerhans^(2,5).

Tratamiento. La mayoría de los hemangiomas no requieren tratamiento, porque involucionan espontáneamente. Sin embargo, entre un 12-20% de los HI van a requerir tratamiento por compromiso estético o funcional. Así, las indicaciones para tratar un HI son:

- HI potencialmente mortal o que ponga en peligro alguna capacidad funcional (p. ej.: hemangioma de la vía aérea, perioculares, hemangiomas

de gran tamaño, hemangiomas que impiden la succión, etc.).

- HI ulcerado (Fig. 2D) con dolor y/o ausencia de respuesta a las medidas básicas del cuidado de heridas.
- HI con riesgo de desfiguración o cicatrices permanentes. Esta es la indicación de tratamiento más frecuente y difícil de tomar, porque obliga a predecir la repercusión psicológica o el residuo que va a dejar un hemangioma en concreto. Por regla general, van a tener consideración estética: hemangiomas de gran tamaño en cualquier localización, hemangiomas que afectan la zona central de la cara y nariz, hemangiomas que distorsionan los labios o que afectan la areola mamaria. En este sentido, los hemangiomas segmentarios y los hemangiomas con un componente superficial grueso o de borde abrupto, suelen dejar más secuela^(4,9).

Si bien, todos los HI involucionan, pueden dejar cambios en el aspecto de la piel o piel redundante^(4,10,11).

En la actualidad, el propranolol por vía oral es el único tratamiento aprobado para esta indicación. El tratamiento debe iniciarse idealmente durante el periodo de crecimiento más rápido de los HI; es decir, entre el primer y el tercer mes de vida. Si bien, su uso está aprobado a partir de las 5 semanas de vida, los estudios en menores a 5 semanas indican que también es seguro en este grupo de edad e incluso en los prematuros que lo requieran. Antes de iniciar el tratamiento, se debe realizar una exploración física completa con auscultación cardiopulmonar para descartar alteraciones del ritmo cardíaco o broncoespasmo. Se inicia ambulatoriamente a 1 mg/kg dividido en dos dosis, con control de tensión arterial y frecuencia cardíaca a la hora, y a las dos horas, para aumentar semanalmente, realizando la misma monitorización hasta la dosis aprobada de 3 mg/kg/día dividida en dos dosis. La respuesta al propranolol es rápida y prácticamente universal; de manera que, a veces, se utiliza como prueba diagnóstica. El 60% de los hemangiomas se resuelven completamente con 6 meses de tratamiento. Si la resolución no es completa, puede ser útil alargar el tratamiento hasta el año de edad. Al suspender el tratamiento, es posible observar una leve recoloración del hemangioma o incluso un recrecimiento, que obligue a reiniciar el medicamento.

Recientemente, el grupo investigador de hemangiomas (HIG) ha publicado unas recomendaciones de manejo de los hemangiomas infantiles durante la pandemia del COVID que es extrapolable a situaciones en las cuales no se pueda valorar de manera presencial al paciente. En estos casos, en ciertos pacientes de bajo riesgo, se puede considerar el inicio de betabloqueadores sin control presencial de constantes, siempre y cuando tengamos una exploración cardiorrespiratoria normal. En estos casos, se recomienda iniciar a dosis más bajas (0,5 mg/kg/día dividida en dos dosis) para ir incrementando, cada 3 a 4 días, de a 0,5 mg/kg/día hasta la dosis final aprobada.

El principal efecto adverso del propranolol es la hipoglucemia que puede suceder en lactantes pequeños y con ayunos prolongados. Por ello, es importante insistir a los padres que se administre coincidiendo con una comida; que no pasen más de 6 horas sin ninguna toma y, en caso de rechazo a la ingesta, suspender el propranolol. Si hay contraindicación para el uso de betabloqueadores o reacciones adversas en HI de alto riesgo, están indicados los corticoides sistémicos^(10,11).

Otra alternativa terapéutica no aprobada para HI pequeños, superficiales o muy iniciales, pero que comportan algún riesgo estético por su localización es el timolol tópico. Se suele emplear colirio

Tabla III. Clasificación del riesgo de los Hemangiomas Infantiles (HI) según la localización y variedad clínica⁽¹⁰⁾

Nivel de riesgo de los HI

Muy alto riesgo	<p>HI > 5 cm en cara, segmentarios en “área de la barba” o en cuero cabelludo</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mayor riesgo de hemangiomas de la vía aérea - Mayor riesgo PHACES - Mayor riesgo de desfiguración y cicatrices <p>HI grandes o segmentarios en región lumbosacra o perineal</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mayor riesgo LUMBAR - Mayor riesgo de desfiguración y cicatrices <p>HI multifocales (≥ 5) y hallazgos ecográficos de hemangiomas abdominales</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mayor riesgo de síndrome compartimental abdominal - Fallo cardíaco congestivo e hipotiroidismo <p>HI periorbitales con asimetría del párpado (ptosis, proptosis, otros)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mayor riesgo de astigmatismo, anisometría y ambliopía
Alto riesgo	<p>HI grandes y segmentarios en el tronco o extremidades</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mayor riesgo de desfiguración y cicatrices <p>Cualquier HI facial y del cuero cabelludo ≥ 2 cm (>1 cm en menores de 3 meses)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mayor riesgo de desfiguración y cicatrices <p>HI del <i>filtrum</i> nasal o labios, inclusive < 1 cm</p> <ul style="list-style-type: none"> - Riesgo de distorsión de la anatomía estética facial <p>Orales</p> <ul style="list-style-type: none"> - Pueden sangrar e interferir con la alimentación <p>Cuello y cuero cabelludo > 2 cm durante la fase proliferativa</p> <ul style="list-style-type: none"> - Riesgo de ulceración, cicatrización anormal y alopecia cicatricial <p>Mamas y, especialmente, areola mamaria</p> <ul style="list-style-type: none"> - Riesgo de cambios permanentes en el desarrollo mamario y del contorno areolar (p. ej., asimetría) <p>Hemangioma ulcerado (en cualquier sitio)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mayor riesgo de dolor, cicatrización, desfiguración y sangrado
Riesgo intermedio	<p>HI perineales sin ulceración</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mayor riesgo de ulceración en esta localización <p>HI en extremidades >2 cm, especialmente en fase proliferativa o transición abrupta de piel normal/afectada</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mayor riesgo de dejar secuelas estéticas
Bajo riesgo	<p>HI <2 cm en extremidades, tronco (áreas cubiertas por ropa)</p> <p>HI en extremidades, tronco >2 cm si hay transición gradual de piel normal a piel afectada</p>



Figura 3. Manifestaciones clínicas de otros tumores vasculares diferentes al hemangioma infantil. **A. Hemangiomas congénitos rápidamente involutivos (RICH):** se presenta como una tumoración griseo-violácea con telangiectasias gruesas en su superficie, rodeados por un borde pálido de vasoconstricción. La superficie es lisa y el centro puede estar ulcerado o atrófico. Los de gran tamaño suelen tener un vaso nutricio de gran tamaño. Se localizan de predominio en la cabeza y en el cuello o en las extremidades proximales a las articulaciones. Usualmente son únicos; **B. RICH:** involucionan rápidamente entre 6 a 18 meses de edad, dejando cambios mínimos; **C. Hemangiomas congénitos no involutivos (NICH):** se presentan en forma de placa aplanada con telangiectasias gruesas que crecen en proporción al niño y permanecen más o menos inmodificados toda la vida; **D. Hemangiomas congénitos parcialmente involutivos (PICH):** son lesiones que inicialmente son como RICH y que involucionan rápidamente, pero solo parcialmente, dejando una lesión similar a un NICH (figura 3, E); **F. Angioma en penacho:** placa de aspecto vascular similar al RICH, más sólida e infiltrada con hipertricosis y de superficie irregular con aspecto de "adoquín". Puede haber hiperhidrosis localizada y ser dolorosas al tacto; **G. Granuloma piógeno:** suele manifestarse como una pápula rojiza de superficie lisa y brillante de crecimiento rápido, generalmente pediculadas, que sangran de manera prolongada tras el mínimo roce. En algunos casos, la base angosta se puede estrangular lo que genera necrosis y resolución de la lesión. Son frecuentes en cabeza y cuello; **H. Granuloma piógeno:** no es infrecuente que aparezcan sobre la superficie de las manchas en vino de Oporto*; **I. Hemangioendoteloma kaposiforme:** cuando afecta la piel, se presenta como una lesión única tipo placa eritematoviolácea indurada o como una masa sólida y profunda. Se localiza con más frecuencia en cuello, tronco y extremidades. *Groesser L, Peterhof E, Evert M, Landthaler M, Berneburg M, Hafner C. *BRAF and RAS Mutations in Sporadic and Secondary Pyogenic Granuloma.* *J Invest Dermatol.* 2016;136(2):481-6.

de timolol al 0,5%, sin sobrepasar dos gotas dos veces al día, porque a dosis superiores se ha demostrado absorción sistémica⁽¹²⁾. No se recomienda usar en casos de HI profundos, porque es menos efectivo y hay mayor riesgo de absorción sistémica. La cirugía y la terapia láser son opciones, principalmente, para el manejo de las secuelas, no obstante el láser de colorante pulsado puede ser útil para el manejo de HI ulcerados en combinación con el propranolol⁽¹⁰⁾.

Prevención. Para prevenir secuelas o detectar complicaciones asociadas a los hemangiomas, es muy importante estratificar a los hemangiomas según el riesgo de complicaciones y, en caso de requerir tratamiento, iniciarlo cuanto antes (Tabla III). Hay HI que debemos seguir más de cerca y/o referir al especialista, y hay otros que prácticamente no requieren un seguimiento específico. En hemangiomas de riesgo, en fase proliferativa temprana, se recomienda segui-

miento clínico cada 10-15 días, mientras que en hemangiomas estabilizados, el seguimiento puede ser trimestral⁽¹⁰⁾.

En Pediatría primaria, es muy importante identificar los hemangiomas que requieren remisión inmediata al especialista y que exista una vía de comunicación rápida con el mismo, o con el centro con experiencia en HI. En este sentido, se ha publicado un hemangioma *referral score* IHReS (www.ihscore.com/es), que es una herramienta validada desarrollada con

dermatólogos y pediatras, con el objetivo de facilitar el reconocimiento de los HI que requieren derivación⁽¹³⁾. Se tienen en cuenta: características y localización del propio HI, así como edad del paciente, ya que no es lo mismo un HI en un lactante de un mes en plena fase proliferativa, que un HI en un lactante de 6 meses en el que es improbable que crezca más.

Hemangiomas congénitos

Los hemangiomas congénitos a diferencia de los hemangiomas infantiles están plenamente desarrollados al nacer y no responden al tratamiento con propranolol.

Los hemangiomas congénitos (HC) están presentes y desarrollados al momento de nacer, y son negativos para el marcador de inmunohistoquímica GLUT-1. Dependiendo de la historia natural y de las características clínicas, se reconocen tres formas clínicas de HC: hemangiomas congénitos rápidamente involutivos (RICH), hemangiomas congénitos parcialmente involutivos (PICH) y hemangiomas congénitos no involutivos (NICH). A pesar de que esta clasificación es descriptiva y engloba a la gran mayoría de casos, el espectro es más amplio, pues recientemente se han descrito presentaciones atípicas: formas multifocales; NICH con crecimiento tardío después de años de estabilidad; y comportamientos inusuales en algunos PICH^(14,15).

Epidemiología. Su incidencia es desconocida. No tiene predilección por sexo ni los factores de riesgo del HI.

Fisiopatología. Son el resultado de mutaciones activadoras en mosaico en *GNAQ* (*Gln209*) o *GNA11* (*Gln209*)⁽¹⁶⁾.

Manifestaciones clínicas. Se ilustran en las figuras 3A-E.

Diagnóstico. El diagnóstico es clínico, por medio de la exploración física y la historia evolutiva. El estudio anatomopatológico no diferencia entre RICH, NICH o PICH, pero tienen una histología diferente de los HI y son tumores GLUT-1 negativos. El Eco-Doppler muestra una lesión de flujo alto e inclusive puede ser detectado de manera prenatal.

Complicaciones. Los RICH grandes pueden causar insuficiencia cardíaca de alto flujo, también trombocitopenia transitoria que suele recuperarse en un plazo de 2-3 semanas y que no debe confundirse con el fenómeno de Kasabach-Merritt (FKM). En ocasiones,

pueden ulcerarse centralmente y sangrar profusamente.

Tratamiento. No suelen requerir tratamiento. No responden ni a corticoides ni a propranolol. En los RICH de gran tamaño o con complicaciones, se han realizado embolizaciones y también tratamiento con rapamicina. Las telangiectasias residuales se pueden tratar con láser de colorante pulsado.

Angioma en penacho

El angioma en penacho es de curso benigno, pero puede causar trombocitopenia grave y coagulopatía de consumo (fenómeno de Kasabach-Merritt).

El angioma en penacho (AP) o angioblastoma de Nakagawa es un tumor vascular infrecuente que puede presentarse de manera congénita o adquirida a temprana edad. Por lo general, se presenta como una lesión única en forma de placa de aspecto vascular y, en ocasiones, con hipertriosis e hiperhidrosis (Fig. 3F).

Genética. Se han descrito mutaciones somáticas activadoras en *GNA14 c.614A>T* (*p.Gln205Leu*) en algunos casos de AP y de hemangioendoteliomas kaposiformes (HEK). Probablemente, ambos tumores forman parte del mismo espectro, siendo el AP el polo más benigno.

Curso clínico. Su historia natural es impredecible. Algunos casos se resuelven de 6 a 24 meses, dejando secuelas cutáneas mínimas, mientras que otros persisten en el tiempo, convirtiéndose en tumores más sólidos. Pueden complicarse con el fenómeno de Kasabach-Merritt (v. más adelante).

Diagnóstico. El diagnóstico se sospecha con la clínica, pero requiere confirmación histológica. La histología muestra numerosos capilares distribuidos a manera de nódulos que semejan “bolas de cañón” o “penachos”. La diferenciación entre el AP y el HEK más superficial es muchas veces es imposible. Son negativos para GLUT-1 y positivos para WT-1, D2-40, PROX1, CD31 y CD34.

Diagnóstico diferencial. Deben ser diferenciados de los miofibromas infantiles, del dermatofibrosarcoma protuberans congénito y de otros tumores, así como de malformaciones vasculares.

Tratamiento. Los tratamientos con corticoides sistémicos, aspirina, propranolol y rapamicina tópica, tienen eficacias variables (v. complicaciones AP y HEK).

La cirugía es una opción en determinados casos. Con o sin FKM, la rapamicina sistémica parece ser efectiva⁽¹⁷⁾.

Granuloma piógeno

El granuloma piógeno es muy frecuente en niños, puede aparecer después de una herida o picadura, y se caracteriza por crecer rápidamente y ocasionar sangrado con el mínimo roce.

El granuloma piógeno (GP) o hemangioma lobular capilar es el segundo tumor vascular más frecuente en niños. Si bien, se puede manifestar a cualquier edad, son más frecuentes en la infancia. Sus características clínicas se exponen en las figuras 3G y H.

Genética. Se han detectado mutaciones en *BRAF*, *NRAS*, *GNAQ* y otros genes que activan la vía de señalización de la *MAPK/ERK*.

Diagnóstico. El diagnóstico es clínico. La histopatología es muy característica, con una proliferación lobular de vasos capilares separados por septos fibrosos.

Diagnóstico diferencial. Los GP se deben diferenciar del HI. Pueden confundirse con el nevus de Spitz o con la leishmaniasis cutánea.

Complicaciones. Se pueden ulcerar y sangrar. Son raros los reportes de presentaciones congénitas atípicas de GP diseminados con compromiso visceral⁽¹⁸⁾.

Tratamiento. La mayoría de lesiones son pequeñas y se pueden resear mediante afeitado con curetaje de la base o bien tratar con láser de colorante pulsado, Nd:YAG o CO₂. El timolol tópico puede ser efectivo en algunos casos.

Tumores vasculares localmente agresivos

Hemangioendotelioma kaposiforme (HEK)

El hemangioendotelioma kaposiforme representa el tumor vascular localmente agresivo más frecuente en niños y puede complicarse con un fenómeno de Kasabach-Merritt, que ponga en riesgo la vida del paciente.

El HEK es una neoplasia rara que puede estar presente, tanto en la piel (Fig. 3I) como en el hueso, el mediastino y el retroperitoneo. Comparte ciertas características clínicas e histopatológicas con el AP y está frecuentemente asociado con el FKM.

Tabla IV. Tipos de malformaciones vasculares y genes descritos^(1,39,41)

	Tipos	Genes
Malformaciones capilares	Nevus simple	–
	Mancha vino de Oporto	<i>GNAQ</i> (183)
	Malformación capilar reticulada	<i>PIK3CA</i> , <i>GNA11</i>
	Malformación capilar geográfica	<i>PIK3CA</i>
	Malformación capilar / malformación arteriovenosa	<i>RASA1</i>
	Cutis marmorata telangiectásica congénita	<i>GNA11</i>
	Telangiectasias	–
Malformaciones venosas	Comunes	<i>TEK (TIE2)</i> / <i>PIK3CA</i>
	Familiar muco-cutánea	<i>TEK (TIE2)</i>
	Síndrome de Bean	
	Malformación glomovenosa	<i>GLMN</i>
	Malformación cavernosa cerebral	<i>CCM1 (KRIT1)</i> , <i>CCM2</i> (Malcaverina), <i>CCM3 (PDCD10)</i>
	Malformación vascular intraosea familiar	<i>ELMO2</i>
	Malformación venosa verrugosa	<i>MAP3K3</i>
Otras	–	
Malformaciones linfáticas	Macroquísticas	
	Microquísticas	<i>PIK3CA</i>
	Mixtas	
	Anomalía linfática generalizada - Linfangiomatosis kaposiforme	<i>NRAS</i> , <i>PIK3CA</i>
	Malformación linfática en síndrome Gorham-Stout	<i>KRAS</i>
	Linfedema primario	<i>GJC2</i> , <i>FLT4 (VGFR3)</i> , <i>FOXC2</i> , <i>SOX18</i> , <i>HGF</i> , <i>MET</i> y <i>CCBE1</i>
Malformaciones arteriovenosas	Malformaciones arteriovenosas cerebrales y periféricas	Genes que intervienen en la vía de señalización de <i>RAS-MAPK-ERK (KRAS, NRAS, BRAF</i> y <i>MAP2K1)</i>
	Asociadas a telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH)	<i>ENG</i> , <i>ALK1</i>

Epidemiología. Se estima que está presente en 0,9 de cada 100.000 nacidos vivos. No tiene predilección por sexo. El 93% de los HEK se dan en la infancia. El 60% de los casos se inicia en el primer mes de vida. Puede ser congénito⁽¹⁹⁾.

Diagnóstico. Ante la sospecha clínica, requiere confirmación histológica. La anatomía patológica muestra una proliferación de células fusiformes que infiltran dermis y tejido celular subcutáneo. Su extensión puede llegar hasta fascia y el músculo. Es un tumor GLUT-1 negativo. Al igual que el AP, es positivo para D2-40 y PROX1.

Complicaciones de AP y HEK.

En la infancia, algunos AP y HEK pueden desarrollar una coagulopatía de curso agresivo, caracterizada por trombocitopenia grave por: atrapamiento plaquetario, hipofibrinogenemia de consumo y anemia hemolítica microangiopática, que se conoce como FKM. Esta complicación, que ocurre en el 71% de los casos de HEK, es más común en tumores de gran tamaño y retroperitoneales. Se debe sospechar ante el incremento súbito del tamaño tumoral y la aparición de petequias, y equimosis. El tratamiento consiste en

medidas de soporte. La transfusión de concentrados de plaquetas debe evitarse por la acción angiogénica de los factores de crecimiento plaquetarios. El uso de corticoides es discutible. Las mejores respuestas terapéuticas se reportan con: rapamicina, vincristina, antiagregantes e interferón α -2a y 2b, que ya no se utiliza por riesgo de paraparesia espástica en niños pequeños⁽¹⁹⁾.

Tratamiento. Algunos HEK disminuyen de tamaño, pero la resolución completa es poco común. La cirugía es el tratamiento de elección cuando sea posible. La rapamicina sistémica puede ser una buena alternativa terapéutica⁽¹⁷⁾.

Malformaciones vasculares

Las malformaciones vasculares son anomalías del desarrollo, por lo que suelen estar presentes desde el nacimiento y persisten hasta la vida adulta. Se clasifican en: simples, combinadas, de grandes vasos y asociadas a otras anomalías.

Las malformaciones vasculares son el resultado de errores en la morfogénesis embrionaria de: capilares, venas, arterias y vasos linfáticos (Tabla IV). La apariencia clínica, la historia natural, las manifestaciones asociadas y el abordaje diagnóstico y terapéutico dependen del tipo de vaso afectado y del compromiso cutáneo o extracutáneo de la anomalía. Son lesiones que permanecen toda la vida y con el tiempo pueden empeorar.

El reciente descubrimiento de los genes incluidos en la tabla IV y de las diferentes vías de señalización que intervienen en su desarrollo, ha permitido entender con mayor claridad su naturaleza, así como la posibilidad de desarrollar terapias dirigidas para tratar entidades que se creían incurables.

Malformaciones capilares

Las malformaciones capilares son un motivo de consulta muy frecuente en dermatología pediátrica. Las manchas en vino de Oporto y las manchas salmón son las malformaciones capilares más frecuentes, pero no las únicas. Se pueden tratar con láseres vasculares.

Las malformaciones capilares (MC) son un motivo de consulta muy frecuente. Representan vasos capilares hamartomatosos presentes desde el nacimiento y que



Figura 4. Manifestaciones clínicas de las malformaciones capilares. **A. Mancha salmón:** se aprecia como una mácula rosada de bordes mal definidos. Se localiza con frecuencia en: párpados, en el centro de la frente, *filtrum* nasal, alrededor de las alas nasales, *vertex*, nuca y espalda, particularmente en la región lumbosacra, cuando se presenta de forma aislada, es un marcador de bajo riesgo para disrafismo; **B. Mancha en vino de Oporto:** son manchas sólidas, de forma y tamaño variables. El color oscila entre rosa y rojo azulado, y pueden aparecer en cualquier localización; **C. Malformación capilar reticular:** se presenta como una mácula eritematoviolácea de aspecto parcheado o reticulado con bordes imprecisos y tenues. Pueden ocupar territorios extensos como en este caso, que se distribuye en el hemitórax izquierdo y extremidad ipsilateral; **D. Malformación capilar reticular:** En esta imagen, se distribuye de manera extensa en la extremidad inferior derecha sin sobrecrecimiento asociado; **E. Malformación capilar reticular:** En esta imagen se distribuye de manera extensa en la extremidad inferior derecha sin sobrecrecimiento asociado; **F. Malformación capilar difusa con sobrecrecimiento (DCMO, siglas correspondientes en inglés a Diffuse Capillary Malformation with Overgrowth):** Además de la malformación capilar reticulada los pacientes cursan con sobrecrecimiento de tejidos blandos y huesos. La mayoría tienen únicamente sobrecrecimiento en una extremidad; **G. Malformación capilar asociada con hipocrecimiento (CMU, siglas correspondientes en inglés a Capillary Malformation with Undergrowth):** En contraste al DCMO la MCR se asocia a hipocrecimiento de la extremidad afectada; **H. Malformación capilar geográfica:** máculas o placas de color vino tinto o violáceas que se describen como: "geográficas", porque tienen bordes muy bien delimitados e irregulares que remedan un mapa. Hay vesículas linfáticas en la superficie. Este paciente tiene además alteraciones del sistema venoso, que se aprecian en la fotografía, y sobrecrecimiento (síndrome de Klippel-Trénaunay); **I. Malformación capilar- malformación arteriovenosa:** se ven como máculas de color rosado pálido o parduzco con formas redondeadas u ovaladas y diámetros diversos. A menudo, hay alguna lesión de mayor tamaño que suele estar más caliente a la palpación, como se ve en el hemitórax superior derecho de esta paciente. Es característica la presencia de un halo blanquecino periférico (manchas de Bier); **J. Cutis marmorata telangiectásica congénita:** se caracteriza por la presencia de máculas reticuladas azuladas que remedan una *livedo reticularis* con algún grado de atrofia focal sobre las máculas. Se localizan, por lo general, en extremidades inferiores y en tronco; **K. Cutis marmorata telangiectásica congénita:** Las áreas de atrofia pueden persistir por muchos años (flecha amarilla). Imagen tomada dos meses después de la figura 4H. Es evidente, como el reticulado vascular resolvió pronto, lo que es característico en la cutis marmorata telangiectásica congénita. Las áreas de atrofia pueden persistir por muchos años; **L. Telangiectasia:** se ven como pequeños puntos rojos conformados por vasos capilares dilatados, que remedan una corona radiada. Pueden ser únicas o múltiples. **M. Telangiectasias en la enfermedad de Rendu-Osler-Weber:** las lesiones suelen distribuirse en la cara, labios y mucosa oral (como en el paciente ilustrado), lengua y dedos de las manos.

persisten hasta la vida adulta. Si bien, las MC más conocidas son las manchas en vino de Oporto (MVO) y las manchas salmón (MS), estas no son las únicas que existen. Esta variabilidad ha sido reconocida por la ISSVA, que las clasifica en 7 categorías clínicas incluidas en la tabla IV. Esta clasificación tiene interés, porque permite establecer un pronóstico y la necesidad de realizar exploraciones complementarias.

Nevus simple

El nevus simple es la malformación capilar congénita más frecuente; ha recibido diferentes nombres ilustrativos como: mancha salmón (MS), picotazo de la cigüeña, beso del ángel, eritema nuczal o mancha en alas de mariposa.

La MS es la malformación capilar más frecuente y afecta hasta al 82% de los recién nacidos. De manera característica, desaparecen parcialmente a la vitropresión y se hacen más evidentes con el llanto o aumentos de la temperatura. Los hallazgos clínicos y las localizaciones características se describen en las figuras 4A y B.

Curso clínico. Con el tiempo, suelen aclararse por sí solas y dejar de ser visibles. Las de la nuca suelen persistir.

Diagnóstico. El diagnóstico es generalmente clínico y, sobre todo, por la localización característica de las mismas. Aunque sean extensas, no requieren estudios complementarios.

Diagnóstico diferencial. Puede confundirse con las MC tipo MVO; no obstante, estas clínicamente están mejor delimitadas y, cuando se localizan en la cara, suelen estar lateralizadas.

Asociaciones. Las MS, aun siendo extensas, no se asocian a ningún síndrome en particular. En la región lumbosacra, se consideran un marcador de bajo riesgo para disrafismo. Si no se encuentran en relación con otro marcador, como un área de hipertricosis, desviación del pliegue, foseta sacra alta o lipoma, no obligan a realizar exploraciones complementarias.

Mancha en vino de Oporto

Las manchas en vino de Oporto (MVO) son fácilmente reconocibles por sus características clínicas y por su persistencia. Se pueden confundir con las manchas salmón y pueden asociarse con el síndrome de Sturge-Weber.

Son el segundo tipo de malformación capilar más frecuente. Su incidencia es de 3 por 1.000 recién nacidos^(20,21). Sus características clínicas se exponen en la figura 4C.

Curso clínico. La localización determina el riesgo de las alteraciones asociadas y el comportamiento de las mismas. A diferencia de las manchas salmón, son persistentes. Las MVO tienden a oscurecerse y a volverse más gruesas, especialmente en la cara, donde pueden ocasionar sobrecrecimiento leve de la región afecta. En ocasiones, también pueden desarrollar granulomas piógenos en su superficie (Fig. 3G).

Diagnóstico. El diagnóstico de las MVO es generalmente clínico. Se sabe que son debidas a mutaciones somáticas en *GNAQ*.

Diagnóstico diferencial. Se pueden confundir con las manchas salmón o con los hemangiomas infantiles abortivos, o de proliferación mínima.

Asociaciones. Hasta en el 10%, las MVO faciales se pueden asociar con: angioma coroideo, glaucoma y/o angiomas leptomeníngicas, que es lo que se conoce como síndrome de Sturge-Weber (SSW). No siempre está presente la tríada cutánea, ocular y del SNC; hay quien también denomina SSW, cuando solo existen dos manifestaciones. El riesgo de SSW depende de la localización y extensión de la MVO. Las manchas que tienen mayor riesgo de asociarse a un SSW son las extensas, las bilaterales y las que se distribuyen en el área que va desde el canto externo del ojo hasta la región frontal incluida⁽²²⁻²⁴⁾.

El glaucoma es la complicación ocular más frecuente. Está presente en el 10 al 15% de niños con MVO periocular y en hasta el 70% de los niños que, además, tienen angiomas leptomeníngicas. Las MVO con riesgo de glaucoma son las que se localizan en la región frontal y, especialmente, en el área periocular. Si bien, el párpado inferior no se encuentra incluido en esta localización, en un estudio reciente se señala que las MVO que afectan al párpado inferior, aun sin afectación frontal, pueden tener más riesgo de glaucoma⁽²⁵⁾.

La angiomas leptomeníngica, cuando da síntomas, se manifiesta en forma de: convulsiones, déficits neurológicos focales, cefaleas y problemas cognitivos, probablemente secundarios al mal control de las crisis epilépticas.

Seguimiento. Los niños con MVO distribuidas en la región frontal y periocular, deben seguir controles oftalmológicos y neurológicos. Las MVO con afectación de párpado inferior, aun sin afectación frontal, deberían también seguir controles oftalmológicos. Los controles oftalmológicos deben ser de por vida, porque el glaucoma puede ser congénito o de instauración, incluso en la edad adulta. La necesidad de realizar pruebas de neuroimagen en pacientes asintomáticos y el mejor momento para realizarla, es objeto de controversia. Si bien, existe algún falso negativo en las resonancias con contraste realizadas antes de los 3 meses de edad, en manos de neuroradiólogos expertos se suelen reconocer signos radiológicos directos o, al menos, algún signo indirecto. De esta manera, es posible educar a los padres en cómo actuar en caso de una primera convulsión e incluso plantear tratamiento presintomático con antiepilépticos o rapamicina en casos con angiomas leptomeníngicas extensas⁽²⁶⁾.

Malformación capilar reticulada

Las malformaciones capilares reticuladas tienen un aspecto menos sólido que las manchas en vino de Oporto y se pueden asociar a sobrecrecimiento de las extremidades; por lo que, a menudo, se diagnostican erróneamente como síndrome de Klippel-Trénaunay.

La malformación capilar reticulada (MCR) es una MC que tiene aspecto clínico parchado o reticulado, y se puede ver en tres escenarios clínicos: 1) de forma aislada (Figs. 4D y E); 2) Asociada a sobrecrecimiento de partes blandas (malformación capilar con sobrecrecimiento, DCMO por sus siglas en inglés) (Fig. 4F); y 3) asociada a macrocefalia (malformación capilar-macrocefalia/megalencefalia, MC-M) (Figs. 5A y B). Recientemente, se ha descrito una cuarta variable clínica de MCR asociada a hipocrecimiento (CMU por sus siglas en inglés) (Fig. 4G)⁽²⁷⁾. La mayoría de MCR son por mutaciones en *PIK3CA* o *GNA11*.

Diagnóstico. El diagnóstico de la MCR aislada es clínico. En caso de dismetría, se recomienda realizar radiografías telemétricas al iniciar la deambulación y control por un ortopeda. En caso



Figura 5. Síndromes asociados a sobrecrecimiento que cursan con malformaciones capilares.

A y B. Síndrome MC-M (malformación capilar-macrocefalia/megalencefalia): se caracteriza por la presencia de macrocefalia/megalencefalia, mancha salmón prominente en el *philtrum* o glabella, y malformación reticulada extensa en el tronco y extremidades; **C y D. Síndrome CLAPO:** se asocia a malformación capilar geográfica en la parte inferior de la cara. Consiste en una malformación capilar de labio inferior, malformación linfática de la cara y cuello, asimetría facial y sobrecrecimiento parcial o generalizado; **E y F. Síndrome CLOVES:** se asocia a malformación capilar geográfica, masas lipomatosas subyacentes, nevus epidérmicos y anomalías esqueléticas. Los pacientes con CLOVES no tienen el nevus de tejido conectivo plantar (figura 5, G); ni el crecimiento tan progresivo y distorsionante del síndrome de Proteus (figura 5, H); **I. Síndrome Klippel-Trénaunay:** cursan con malformación capilar reticulada asociada a: sobrecrecimiento, alteraciones venosas y linfáticas. A diferencia de la malformación capilar con sobrecrecimiento (DCMO), la hipertrofia es de carácter progresivo.

de macrocefalia asociada, debe realizarse una resonancia magnética cerebral.

Diagnóstico diferencial. Se pueden confundir con el cutis marmorata telangiectásica congénita (CMTC), no obstante las MCR son más parcheadas, no tienen la atrofia característica ni son tan prominentes o violáceas como el CMTC.

Asociaciones. Las MCR pueden asociar un sobrecrecimiento de la extremidad afectada, así como alteraciones digitales de los pies en forma de sindactilia o dedo en sandalia. En raras ocasiones, compromete la extremidad contralateral o incluso a todo el hemicuerpo. Las MCR extensas con sobrecrecimiento (DCMO) no muestran un crecimiento acelerado ni tienen las complicaciones tromboembólicas del

síndrome Klippel-Trénaunay (SKT), pues carecen del componente venoso y linfático. Tienen, por tanto, un pronóstico muy benigno (Tabla V)⁽²⁸⁾.

Las MCR también pueden ser parte del síndrome de malformación capilar-macrocefalia / megalencefalia (MC-M). Se caracteriza por la presencia de: MCR extensa en tronco y extremidades, mancha salmón prominente en el labio superior, *philtrum* o glabella y macrocefalia/megalencefalia. Los pacientes tienen una facies característica, con una frente prominente y un crecimiento asimétrico, que ya es evidente en los primeros meses de vida. Desde el punto de vista neurológico, presentan una asimetría cerebral con megalencefalia, ventriculomegalia y no es infrecuente que presenten: displasia cortical, polimicrogiria, malformación

de Arnold-Chiari o herniación cerebelosa. Son niños que suelen tener hipotonía y retraso en el desarrollo. Al igual que ocurre en otras hemihipertrofias, se han reportado dos casos de tumor de Wilms asociados a MC-M (Tabla V)⁽²⁹⁾.

Seguimiento. Los pacientes con una MCR aislada o que solo presentan un sobrecrecimiento del tronco y extremidades requieren seguimiento clínico periódico. La mayoría de asimetrías son leves y no tienen impacto funcional. Los que tienen un sobrecrecimiento más pronunciado necesitan un seguimiento cercano por un ortopedista.

Los pacientes con DCMO no parecen tener un riesgo aumentado de tumor de Wilms. Los pacientes con MC-M requieren un manejo multidisciplinar. Al momento de la sospecha diagnóstica, se

Tabla V. Diferencias entre los síndromes más frecuentes de sobrecrecimiento que cursan con malformaciones capilares (MC-M, CLAPO, CLOVES y SKT)⁽³¹⁾

Hallazgo	Síndrome MC-M	Síndrome CLAPO	Síndrome CLOVES	SKT
Macrocefalia/ megalencefalia	Sí	No	No	No
Compromiso SNC	Sí	No	No	No
Retraso cognitivo	Sí	No	No	No
Mancha salmón en el <i>philtrum</i> o labio superior	Sí	No	No	No
Mancha salmón en labio inferior	No	Sí	No	No
Malformación capilar reticulada en tronco o extremidades	Sí	No	No	No
Malformación capilar geográfica en tronco o extremidades	No	No	Sí	Sí
Malformación linfática asociada	No	Sí (80% de los casos)	Sí	Sí
Malformación venosa asociada	No	No	Sí, con frecuencia	Sí
Sobrecrecimiento	Sí, con frecuencia	Sí, en ocasiones	Sí, siempre	Sí, siempre
Presencia de masas lipomatosas	No	No	Sí	No
Nevus epidérmico	No	No	Sí	No
Anormalidades esqueléticas / Escoliosis	No	No	Sí	Sí/No
Riesgo tumor de Wilms	Sí	No	Sí	No
Riesgo de tromboembolismo	No	No	No	Sí
Nevus cerebriforme plantar*	No	No	No	No

SNC: sistema nervioso central; SKT: síndrome de Klippel-Trénaunay^(10,11); MC-M: malformación capilar-macrocefalia/megalencefalia; CLOVES: (*Congenital Lipomatous Overgrowth, Vascular malformations, Epidermal nevi and Spinal/Skeletal anomalies and/or Scoliosis*); CLAPO: *Capillary malformation of the Lower Lip, Lymphatic malformation of the face and neck, Asymmetry, and Partial/ generalized Overgrowth*).

*Nevus de tejido conectivo cerebriforme plantar: hallazgo característico en el síndrome Proteus.

debe realizar una resonancia magnética craneal basal y se recomienda repetirla cada 6 meses hasta cumplir 2 años, y después cada 3 a 4 años.

Los casos reportados con hipocrecimiento son de curso benigno no progresivo. Se recomienda, al menos, un seguimiento clínico periódico, porque se desconocen otras posibles asociaciones a largo plazo⁽²⁷⁾.

Malformación capilar geográfica

Los pacientes con una malformación capilar geográfica, a menudo, tienen un sobrecrecimiento asociado, alteraciones venosas y alteraciones linfáticas, formando la tríada del síndrome de Klippel-Trénaunay.

La malformación capilar geográfica (MCG) es una variante de MC, de aspecto clínico diferente a la MVO o MCR. Se trata de máculas oscuras muy

bien delimitadas, de forma geográfica y que, con el tiempo, suelen desarrollar vesículas linfáticas en su superficie, por lo que probablemente representen malformaciones capilares linfáticas en las que, en un momento inicial, no se observa el componente linfático (Fig. 4H).

Curso clínico. Con el tiempo, pueden desarrollar vesículas linfáticas y/o hemorrágicas en su superficie.

Diagnóstico. El diagnóstico de la MCG aislada es clínico.

Diagnóstico diferencial. Se pueden confundir con las MVO y, muchas veces, hasta que no aparecen vesículas linfáticas, puede ser imposible diferenciarlas. Las malformaciones venosas verrugosas (MVV) pueden tener un aspecto similar a las MCG en los recién nacidos y lactantes. Se diferencian, porque las MVV tienen hiperqueratosis y no cursan con sobrecrecimiento⁽³⁰⁾.

Asociaciones. Las MCG, a menudo, tienen sobrecrecimiento asociado, alteraciones venosas y linfáticas, formando la tríada del SKT. A diferencia del DCMO, la hipertrofia es de carácter progresivo. La malformación venosa del SKT generalmente se manifiesta como: varicosidades, alteraciones del sistema venoso profundo y, con el tiempo, puede hacerse visible una vena anómala en la cara lateral de la extremidad afectada, que representa la persistencia de la vena embrionaria o "vena lateral marginal". Raras veces está presente desde el nacimiento. Estas alteraciones constituyen un riesgo para desarrollar trombosis venosa con riesgo de tromboembolismo pulmonar (Tabla V).

Las MCG también se pueden ver en otros síndromes asociados a sobrecrecimiento, como el síndrome CLAPO, CLOVES y Proteus (Figs. 5C-I)^(31,32).

Es importante reconocer los diferentes síndromes de sobrecrecimiento asociados a malformaciones capilares, porque las comorbilidades asociadas y el pronóstico difieren entre ellos (Tabla V).

Seguimiento. Los pacientes con MCG en las extremidades deben ser evaluados periódicamente para detectar disimetrías. Se recomienda una valoración ortopédica entre el primer año y segundo de vida, en caso de disimetrías importantes. No hay consenso sobre las exploraciones complementarias o a qué edad solicitarlas en estos pacientes. En nuestra experiencia, resulta útil realizar en algún momento, una resonancia magnética con contraste para descartar la presencia de alteraciones venosas asociadas y determinar el alcance del sobrecrecimiento. Por otro lado, de existir alteraciones venosas, hay que considerar la administración de heparina en situaciones de riesgo de trombosis.

Malformación capilar - Malformación arteriovenosa

Las malformaciones capilares asociadas a este síndrome son: pequeñas, múltiples, de aparición progresiva y familiar. Es importante reconocerlas, porque estos pacientes pueden asociar malformaciones arteriovenosas periféricas y en el sistema nervioso central.

El síndrome de malformación capilar - malformación arteriovenosa (MC-MAV) es un trastorno con patrón de herencia autosómica dominante resultado de mutaciones inactivadoras del gen *RASA1* que codifica para el activador 1 de la proteína Ras p21. Es importante identificarlo, porque hasta un tercio de los pacientes tiene una malformación arteriovenosa asociada (MAV) o fístula arteriovenosa (FAV) en el sistema nervioso central o periférico. En una minoría de los casos, puede haber mutaciones en el gen *EPHB4*, entidad que algunos autores denominan MC-MAV2.

Epidemiología. La prevalencia se estima en 0,85-1 por 100.000 nacidos^(33,34).

Manifestaciones clínicas. Las malformaciones capilares pueden estar presentes al nacer, pero aparecen más con los años. Se trata de máculas de pequeño tamaño de coloración rosa pálido o pardo, a menudo, con un halo blanquecino en la periferia. Con frecuencia, hay una lesión de mayor tamaño que suele

estar más caliente a la palpación. Algunos pacientes desarrollan telangiectasias en cara y extremidades. Estas pueden tener un halo de vasoconstricción (manchas de Bier) (Fig. 4I). La penetrancia de este síndrome es prácticamente completa.

Diagnóstico. El diagnóstico suele ser clínico. Sin antecedentes familiares, el aspecto clínico de las malformaciones permite sospechar el diagnóstico. En la ecografía Doppler puede detectarse, a veces, un flujo más elevado que en una simple malformación capilar.

Diagnóstico diferencial. El color pardo de estas MC puede hacerlas confundir con manchas café con leche. Las telangiectasias faciales, a veces, se confunden con la enfermedad de Rendu-Osler-Weber.

Asociaciones. Los pacientes con MC-MAV tienen un riesgo del 30% de tener una MAV de alto flujo en tejidos blandos, 9% en el cerebro y de un 2% en la médula espinal. Los afectados con MC-MAV parecen tener más riesgo de presentar MAV o FAV de alto flujo asociadas que los pacientes con MC-MAV2. Cuando la MAV está en extremidades, es lo que se conoce como síndrome de Parkes-Weber.

Seguimiento. El seguimiento de estos pacientes debe ser estrecho. Los autores recomiendan la obtención de una RM con contraste craneal y espinal, cuando se identifica el cuadro clínico característico, puesto que la detección precoz permite realizar un tratamiento antes de que debute con una complicación hemorrágica⁽³³⁾. No está claro si debe repetirse en la edad adulta.

Cutis marmorata telangiectásica congénita

El cutis marmorata telangiectásica congénita es una variedad de malformación capilar de curso benigno, que no suele estar asociado con otras alteraciones.

El CMTTC, también conocido como flebectasia congénita, es una anomalía vascular rara, que se caracteriza por la presencia de máculas reticuladas violáceas y atróficas que remedan una *livido reticularis* (Figs. 4J y K)⁽³⁵⁾.

Curso clínico. Con el tiempo, las lesiones suelen hacerse menos visibles y pueden llegar a ser casi imperceptibles. En algunas ocasiones, se puede observar hipertrofia leve en la extremidad com-

prometida, pero mejora con la edad por sí sola.

Diagnóstico. El diagnóstico es clínico y no requiere exploraciones complementarias. Corresponde a una lesión de bajo flujo, por lo que el Doppler no suele ser de utilidad.

Diagnóstico diferencial. El diagnóstico diferencial del CMTTC incluye: cutis marmorata fisiológico del recién nacido; los hemangiomas abortivos o de proliferación mínima; las malformaciones capilares reticuladas y algunas lesiones de lupus eritematoso neonatal (LEN).

Asociaciones. La asociación del CMTTC localizado con otras alteraciones probablemente es casual. La única asociación que podría ser real es con glaucoma en los CMTTC faciales. Las formas generalizadas pueden formar parte del síndrome de Adams Oliver con aplasia cutis, defectos digitales y cardiopatía congénita⁽³⁵⁾.

Seguimiento. Los pacientes tienen un pronóstico excelente. No requieren de seguimiento estrecho. En los casos de CMTTC facial, es recomendable una exploración oftalmológica⁽³⁵⁾.

Telangiectasias

Las telangiectasias de distribución generalizada no siempre están asociadas a la telangiectasia hemorrágica hereditaria, hay entidades asintomáticas y con curso igual de benigno que también las presentan.

Las telangiectasias se ven como una pápula de aspecto vascular central de la que irradian capilares dilatados y de aquí el nombre de araña vascular (Fig. 4L). Pueden ser únicas o múltiples.

Se han descrito dos formas de telangiectasias múltiples:

1. **Telangiectasia nevoide unilateral (TNU).** Hace referencia a una alteración esporádica en la que existen múltiples telangiectasias de distribución lineal o segmentaria. Con frecuencia, se localizan en el cuello o en extremidades superiores.
2. **Telangiectasia benigna hereditaria (TBH).** La TBH es un trastorno con patrón de herencia autosómico dominante con telangiectasias de distribución generalizada. Las lesiones aparecen en edad temprana, generalmente en la cara y, con el tiempo, se van generalizando por diferentes localizaciones.

Diagnóstico diferencial. En pacientes con telangiectasias múltiples, debe plantearse el diagnóstico diferencial con la telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) o enfermedad de Rendu-Osler-Weber. La THH es una enfermedad de herencia autosómica dominante que requiere un manejo multidisciplinario. Puede debutar con: epistaxis, sangrados intestinales o de otras vísceras. Clínicamente, las telangiectasias de la THH suelen adquirirse en la adolescencia o edad adulta, no parecen arañas vasculares, sino que son lesiones tipo mácula o pápula de color rojo intenso y de mayor tamaño. Las lesiones afectan de forma característica a: cara, labios, mucosa oral, lengua y dedos de las manos (Fig. 4M). Se deben hacer pruebas de imagen en estos pacientes, para descartar malformaciones arteriovenosas cerebrales, pulmonares y hepáticas, que determinan el pronóstico. Se cree que algunos pacientes con TBH pueden tener, en realidad, un síndrome de MC-MAV, ya que en esta entidad, también aparecen telangiectasias; no obstante, en la mayoría de casos, es posible observar alguna MC característica.

Asociaciones. Tanto la TNU como la TBH no se asocian a otras alteraciones. Son entidades benignas y de buen pronóstico, y no es necesario realizar exploraciones complementarias.

Tratamiento. Las telangiectasias pueden tratarse con láser de colorante pulsado o de Nd:YAG.

Malformaciones venosas

Las malformaciones venosas son alteraciones en la morfogénesis de las venas. Son malformaciones vasculares de bajo flujo, que pueden producir dolor en relación a fenómenos de trombosis.

Las malformaciones venosas (MV) son anomalías vasculares no proliferativas, de bajo flujo, compuestas por canales venosos ectáticos anómalos. Generalmente, están presentes desde el nacimiento, sin embargo, pueden no hacerse evidentes con el crecimiento secundario a la dilatación venosa gradual. Si bien, en la clasificación de la ISSVA se describen 7 malformaciones venosas simples (Tabla IV), en este artículo se revisaran solo algunas.

Las MV esporádicas son el resultado de mutaciones somáticas activadoras

en el gen *TEK* y en *PIK3CA* (50% y 25% respectivamente) y se identifican, clínicamente, como masas o nódulos de: tonalidad azul, blandas, compresibles y de tamaño variable en piel, mucosas o intramusculares (Figs. 6A y B). La forma familiar es de herencia autosómica dominante, por mutación en línea germinal de *TEK* y se presenta con múltiples lesiones en piel y mucosas. Puede haber afectación de órganos internos.

Epidemiología. Las MV comunes y familiares representan el 95% del total de MV. Tienen una prevalencia del 1% y una incidencia estimada en 1-2 por 10.000 nacidos vivos.

Diagnóstico. El diagnóstico de malformación venosa es clínico. La ecografía Doppler confirmará que se trata de una lesión de flujo lento. Puede detectar también flebolitos calcificados. La resonancia magnética es útil para definir la extensión y para planear tratamiento⁽²¹⁾.

Diagnóstico diferencial. Debe establecerse con hemangiomas profundos u otros tumores vasculares profundos.

Asociaciones y complicaciones. Las asociaciones y complicaciones dependerán de la localización y del tamaño. Las MV cefálicas con frecuencia presentan compromiso cosmético y funcional. Característicamente, aumentan de tamaño con las maniobras de Valsalva. Puede extenderse a planos profundos como: músculo, fosa infratemporal y orbitaria. En pacientes con MV en la lengua o vía aérea, puede asociarse al síndrome de apnea obstructiva del sueño. Las MV cefálicas pueden tener anomalías del drenaje venoso intracraneal, pero no se asocian a MV intracerebrales.

Las MV localizadas en tronco y extremidades pueden infiltrar estructuras más profundas como: músculo, hueso y articulaciones, que pueden condicionar dolor con el ejercicio y episodios de dolor matutino. En los casos de infiltración articular, puede determinar hemartrosis con riesgo de degeneración del cartilago articular. Las opciones terapéuticas se exponen en la tabla VI.

La mayoría de MV grandes, al ser anomalías con flujo lento, tienen predisposición a desarrollar episodios de coagulopatía intravascular localizada y trombosis, con elevación del dímero D y disminución del fibrinógeno⁽³⁶⁾. Las opciones terapéuticas se exponen en la tabla VI.

Síndrome del nevus azul en tetina de goma ("Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome", BRBNS)

Este síndrome esporádico se caracteriza por la presencia de múltiples pápulas de color vinoso o azulado, y de tacto que asemeja a una "tetina de goma". A veces, tiene una lesión "predominante" de gran tamaño que, característicamente, muestra vasos rojizos superficiales con un aspecto que remeda a un helecho. Tienen compromiso cutáneo multifocal (Fig. 6C) y del tracto digestivo (Fig. 6D), lo que provoca sangrados continuos y anemia ferropénica^(37,38).

Malformación glomovenosa (MGV)

Representa una variante de MV poco frecuente. Son el resultado de mutaciones germinales en heterocigosis del gen de la glomulina (GLMN). Su apariencia clínica se aprecia en la figura 6E. Con frecuencia, son dolorosas al tacto, parcialmente comprimibles y con un aspecto "empedrado". Suelen tener una distribución segmentaria. A diferencia de las MV, no se modifican con las maniobras de Valsalva o con la dependencia. Son más comunes en tronco y en extremidades. No suelen afectar órganos internos o articulaciones, y el compromiso de mucosa oral es excepcional. La histopatología es muy útil para el diagnóstico, ya que se evidencian dilataciones vasculares rodeadas de células glómicas y hallazgos anatomopatológicos típicos de las MGV⁽³⁹⁾.

Malformación venosa verrugosa (MVV)

Conocida previamente como hemangioma verrugoso. Se clasifica como un tipo superficial de malformación venosa y, recientemente, se ha descrito que son el resultado de mutaciones somáticas en el gen *MAP3K3*. Se caracterizan, clínicamente, por ser placas rojo violáceas de bordes irregulares y de grosor variable (Fig. 6F). Con los años, desarrollan hiperqueratosis en la superficie. Por lo general, tienen distribución lineal, aunque también hay formas parcheadas y unilaterales. Pueden cursar con dolor y sangrado superficial. El diagnóstico diferencial debe establecerse con el angioqueratoma. El tratamiento de elección en lesiones circunscritas es la exéresis completa (Tabla VI)⁽³⁰⁾.

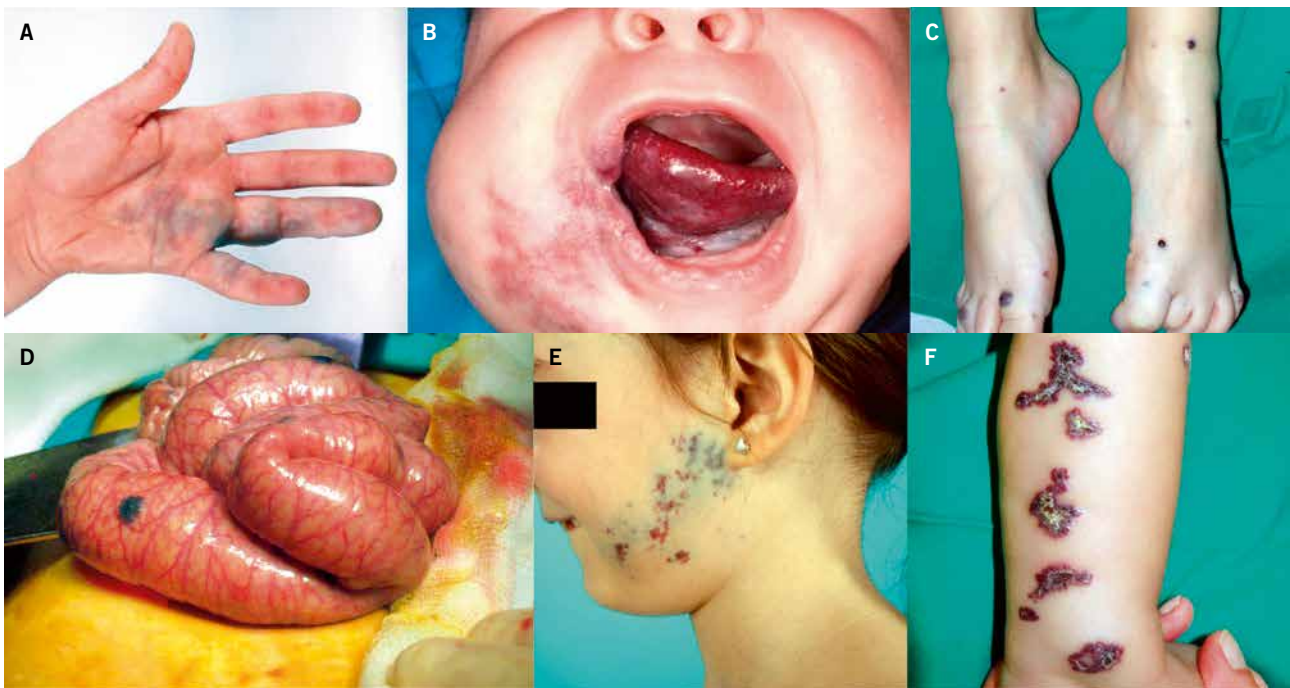


Figura 6. Características clínicas de las malformaciones venosas y linfáticas.

A. Malformación venosa: las malformaciones venosas comunes se identifican clínicamente como masas o nódulos de tonalidad azul, blandas, compresibles y de tamaño variable. Pueden ser: profundas, superficiales, solitarias, localizadas, segmentarias, difusas o múltiples; **B: malformación venosa** que afecta piel, lengua y mucosa oral en un lactante; **C. Síndrome del nevus azul en tetina de goma (BRBNS):** compromiso cutáneo multifocal de un paciente afecto por BRBNS. Se observan múltiples pápulas y nódulos azul violáceos con aspecto de “tetina de goma”; **D:** laparotomía exploratoria del paciente ilustrado en la figura 6C, donde se evidencian múltiples malformaciones venosas intestinales; **E. Malformación glomovenosa (MGV):** se puede presentar desde una pequeña lesión nodular solitaria azul-violácea, hasta formas extensas conformadas por placas de distribución segmentaria; **F. Malformación venosa verrugosa:** placas rojo violáceas de bordes irregulares y de grosor variable; **G. Malformación linfática:** las malformaciones linfáticas (ML) microquisticas pueden aparecer en piel y mucosas. Aparecen como vesículas de contenido seroso o hemorrágico, de 1 a 2 mm de diámetro con aspecto de “huevos de caviar”; **H. ML macroquistica:** se observa como una tumoración de color piel que, a veces, es posible observar que translucen; **I. Linfedema:** se manifiesta como un incremento del volumen subcutáneo, bien delimitado, blando y renitente. Puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, aunque usualmente se presenta en extremidades inferiores más que en superiores y, en algunos casos, hay compromiso genital; **J - K. Malformación arteriovenosa (MAV):** las MAV en etapas tempranas (fase 1 de Schöbinger) son difíciles de diferenciar de las manchas en vino de Oporto. En la fase 2, se ven como nódulos azul violáceos mal delimitados, con vasos venosos en su superficie y de consistencia firme. Al momento de palparlas, es característico sentir un pulso o “thrill”. En esta imagen, se aprecia una localización usual de las MAV en la cara de una adolescente; **L: MAV** en el dorso de pie de una mujer de 14 años en fase 2 de Schöbinger, con cambios de dermatosis purpúrica pigmentaria; **M: MAV** de la paciente anterior en progresión a fase 3 con necrosis y ulceración.



Tabla VI. Alternativas terapéuticas de las malformaciones vasculares^(36,39)

Anomalía	Tipo	Tratamiento de las malformaciones vasculares				
		Láser	Sistémico	Tópico	Intervencionismo (escleroterapia ^a , embolización, crioblación)	Cirugía
Malformaciones capilares (MC)	MVO	PDL ^b Otra opción: Nd:YAG.	–	Rapamicina tópica 0,2%- 0,5% (+PDL)	–	–
	Mancha salmón, MCR, MCG	PDL	–	–	–	–
	MC-MAV	PDL	–	–	Embolización (de las MAV o fístulas internas)	–
	Telangiectasias	PDL o Nd:YAG	–	–	–	–
Malformaciones venosas (MV)	MV focales; superficiales y pequeñas	Nd:YAG	Rapamicina	–	Escleroterapia +	+++
	MV grandes	–	Rapamicina	–	Escleroterapia +++	+
	MVV	CO ₂ PDL (+/-)	–	Queratólíticos	–	++ (en casos circunscritos)
	FAVA	–	Si mutación en <i>PIK3CA</i> (Alpelisib)	–	Crioblación	+++
<i>Para el tratamiento de la coagulación intravascular localizada, se recomienda el uso de heparina de bajo peso molecular a dosis terapéuticas, especialmente durante episodios agudos de dolor asociados a trombosis</i>						
Malformaciones linfáticas (ML)	Macroquísticas	CO ₂ (del componente cutáneo)	Rapamicina	–	Escleroterapia	+ (complementaria a la escleroterapia)
	Microquísticas	superficial) Otras opciones: diodo, Nd:YAG	Rapamicina y si mutación en <i>PIK3CA</i> : alpelisib	Rapamicina tópica 0,2%- 0,5%	Crioblación (puede ser una opción para las microquísticas profundas)	+ (si es localizada, recidivas frecuentes)
<i>En ML con aumento súbito de tamaño con signos inflamatorios y dolor, sospechar sangrado intralesional o infección. Considerar inicio de antiinflamatorios no esteroideos, antibioticoterapia sistémica y/o ciclo corto de corticoides orales</i>						
Malformaciones arteriovenosas (MAV) ^c		–	–	–	Embolización en fístulas y complementaria o paliativa en otras MAV, previo a cirugía	+++ (de elección si es posible)

^aCon etanol, etoxiesclerol, doxicilina o bleomicina.

^bCuanto antes se inicie el tratamiento, mejor es el resultado.

^cSe deben evitar las resecciones parciales, ya que tienen alta tasa de recidiva inclusive con empeoramiento de la MAV inicial.

PDL: Pulsed Dye Láser (Láser de colorante pulsado); Nd:YAG: *neodymium-doped yttrium aluminium garnet*; CO₂: láser de dióxido de carbono; MVO: mancha en vino de Oporto; MC: malformación capilar; MCR: malformación capilar reticulada; MCG: malformación capilar geográfica; MVV: malformación venosa verrugosa; MAV: malformación arteriovenosa; FAVA: anomalía vascular fibroadiposa.

Otras anomalías vasculares provisionalmente no clasificadas

Anomalía vascular fibroadiposa (FAVA)

Se trata de un tipo de malformación de bajo flujo que afecta el músculo y

que se caracteriza por la presencia de canales venosos anormales entre el tejido adiposo. No suele ser aparente a simple vista o puede provocar una distorsión del contorno de la región afectada. Generalmente, se presenta

en el músculo gastrocnemius y debuta con dolor en la pantorrilla y contractura muscular. En algunos casos, se han detectado mutaciones somáticas en *PIK3CA*. El tratamiento se expone en la tabla VI.

Malformaciones linfáticas

Las malformaciones linfáticas pueden tener aumento súbito de tamaño secundario a procesos infecciosos; en estos casos, es necesario el manejo con antibióticos sistémicos y con antiinflamatorios no esteroideos (AINE).

Las malformaciones linfáticas (ML) son el resultado de anomalías del desarrollo del sistema linfático que condicionan un drenaje anómalo de la linfa debido a: aplasia, hipoplasia o disrupción de los canales linfáticos. Con frecuencia, están presentes desde el nacimiento, pero pueden manifestarse años más tarde. Su espectro clínico es amplio (Figs. 6G-I), y se clasifican en: ML comunes, anomalía linfática generalizada, anomalías del conducto torácico y linfedema (Tabla IV). En este artículo, se revisaron solo las ML comunes.

Malformaciones linfáticas comunes

Se trata de dilataciones anormales de los canales linfáticos. Dependiendo del tamaño de las cavidades, se clasifican en: macroquísticas (cavidades mayores a 2 cm), microquísticas (menores de 2 cm) o mixtas. Las macroquísticas son más frecuentes en el cuello y región torácica y, a menudo, se detectan en las ecografías prenatales (Fig. 6H). Se presentan como tumoraciones color piel que transluminan. Las microquísticas se presentan como múltiples vesículas agrupadas de contenido claro o hemorrágico. Pueden aparecer en cualquier localización (Fig. 6G).

Epidemiología. La incidencia de las ML en general, se estima en 1 a 2.000/4.000 nacidos vivos, sin predilección por raza o género⁽³⁹⁾.

Diagnóstico. El diagnóstico de las ML comunes es clínico. La eco-Doppler confirma la presencia de cavidades no compresibles, sin vascularización en su interior. Puede ser necesaria una RM para valorar la extensión en profundidad⁽⁴⁰⁾.

Complicaciones. Las ML macroquísticas, en ocasiones, aumentan súbitamente de tamaño, con signos inflamatorios y dolor. Estos episodios pueden estar provocados por sangrado intralesional o infección, y responden a antibioticoterapia y una tanda corta de corticoides orales. Estos episodios pueden provocar fibrosis con disminución del tamaño de las lesiones.

Tratamiento. El tratamiento depende del tipo y de la extensión de la ML (Tabla VI).

Malformaciones arteriovenosas

Las malformaciones arteriovenosas representan el grupo más peligroso de las anomalías vasculares. Pueden ulcerarse, provocar sangrados de difícil manejo, necrosis cutánea e insuficiencia cardíaca de gasto elevado.

Las malformaciones arteriovenosas son las menos frecuentes, pero constituyen el grupo más agresivo de las anomalías vasculares. Suelen estar presentes desde el nacimiento, pero el 30% se hacen evidentes en la adolescencia. Son el resultado de la conexión anormal entre los vasos arteriales y venosos sin un lecho capilar intermedio. Se caracterizan por ser lesiones de alto flujo y baja resistencia vascular periférica, y con frecuencia se asocian a fístulas. Se han descrito mutaciones somáticas en la vía de señalización de *RAS-MAPK-ERK*⁽⁴¹⁾.

Desde el punto de vista clínico, suelen pasar por 4 estadios evolutivos conocidos como las fases de Schöbinger: 1) fase quiescente o asintomática, en la que simulan una malformación capilar y puede haber aumento de temperatura local; 2) fase de expansión, en la que la malformación crece e invade estructuras profundas; 3) fase destructiva, que se caracteriza por: ulceración, sangrado y necrosis; y 4) fase de descompensación, que se asocia a: insuficiencia cardíaca, hipertensión venosa o muerte. Los diferentes estadios clínicos se ilustran en las figuras 6J-M.

Epidemiología. Se estima que la incidencia es de 1 por 100.000 nacidos vivos.

Diagnóstico. La ecografía Doppler pone en evidencia un flujo alto, lo que las diferencia de las MV y ML. La resonancia magnética con contraste es útil para confirmar y establecer sus límites. La angiografía convencional o angiografía por resonancia resulta imprescindible antes de abordar el tratamiento.

Tratamiento. El tratamiento de elección es la resección completa con o sin embolización previa en el mismo acto o unas horas antes. Lamentablemente, a menudo, esto no es posible. La ligadura proximal, embolización proximal o resecciones parciales están abocadas al

fracaso y a complicaciones importantes (Tabla VI).

Conclusiones. Entre tanta nomenclatura tan diversa y confusa, las anomalías vasculares probablemente representan uno de los trastornos que más dificultades ha ocasionado para categorizar adecuadamente. Si bien, las clasificaciones son siempre una simplificación de la realidad, la clasificación de la ISSVA es útil para encuadrar estas anomalías. Reconocer las malformaciones vasculares más frecuentes en la infancia, ayuda a evitar, en la mayoría de los casos, estudios complementarios innecesarios. Identificar las asociaciones, favorece un mejor abordaje diagnóstico y establece parámetros más claros en el seguimiento de estos pacientes.

El rol del médico de Atención Primaria y del pediatra es muy importante en el enfoque inicial de las malformaciones vasculares por varias razones. Son los profesionales idóneos para filtrar las lesiones de curso benigno, que solo requieren seguimiento y no necesitan abordajes agresivos. Además, son los facultativos de primera línea que, por su estrecha relación con el ejercicio de promover la salud y prevenir la enfermedad, detectan los casos graves que requieren manejo prioritario.

Bibliografía

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

- 1.*** ISSVA Classification of Vascular Anomalies ©2018 International Society for the Study of Vascular Anomalies. Disponible en: issva.org/classification.
2. Baselga Torres E, Bernabéu Wittel J, van Esso Arbolave DL, Febrer Bosch MI, Carrasco Sanz Á, de Lucas Laguna R, et al. Spanish consensus on infantile haemangioma. *An Pediatr (Barc)*. 2016; 85: 256-65.
3. Steiner JE, Drolet BA. Classification of Vascular Anomalies: An Update. *Semin Intervent Radiol*. 2017; 34: 225-32.
4. Baselga E, Roe E, Coulie J, Muñoz FZ, Boon LM, McCuaig C, et al. Risk Factors for Degree and Type of Sequelae After Involution of Untreated Hemangiomas of Infancy. *JAMA Dermatol*. 2016; 152: 1239-43.
- 5.*** Luu M, Frieden IJ. Haemangioma: clinical course, complications and management. *Br J Dermatol*. 2013; 169: 20-30.
6. O'Brien KF, Shah SD, Pope E, Phillips RJ, Blei F, Baselga E, et al. Late growth of infantile hemangiomas in children >3 years of age: A retrospective study. *J Am Acad Dermatol*. 2019; 80: 493-9.
7. Iacobas I, Burrows PE, Frieden IJ, Liang MG, Mulliken JB, Mancini AJ, et al.

- LUMBAR: association between cutaneous infantile hemangiomas of the lower body and regional congenital anomalies. *J Pediatr*. 2010; 157: 795-801.e1-7.
- 8.*** Garzon MC, Epstein LG, Heyer GL, Frommelt PC, Orbach DB, Baylis AL, et al. PHACE Syndrome: Consensus-Derived Diagnosis and Care Recommendations. *J Pediatr*. 2016; 178: 24-33.e2.
 9. Chang SJ, Yu W, Gu Y, Han Y, Shang Y, Chang L, et al. Location of infantile hemangioma is a predictor of volumetric sequelae after involution. *J Dermatol*. 2019; 46: 371-5.
 10. Krowchuk DP, Frieden IJ, Mancini AJ, Darow DH, Blei F, Greene AK, et al. Clinical Practice Guideline for the Management of Infantile Hemangiomas. *Pediatrics*; 2019. p. 143.
 11. Frieden IJ, Püttgen KB, Drolet BA, Garzon MC, Chamlin SL, Pope E, et al. Management of infantile hemangiomas during the COVID pandemic. *Pediatr Dermatol*. 2020; 37: 412-8.
 12. Püttgen K, Lucky A, Adams D, Pope E, McCuaig C, Powell J, et al. Topical Timolol Maleate Treatment of Infantile Hemangiomas. *Pediatrics*; 2016. p. 138.
 - 13.*** Léauté-Labrèze C, Baselga Torres E, Weibel L, Boon LM, El Hachem M, van der Vleuten C, et al. The Infantile Hemangioma Referral Score: A Validated Tool for Physicians. *Pediatrics*; 2020. p. 145.
 14. Nasser E, Piram M, McCuaig CC, Kokta V, Dubois J, Powell J. Partially involuting congenital hemangiomas: a report of 8 cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 2014; 70: 75-9.
 15. Boix-Vilanova J, Baselga E, Vera A, González-Hermosa MDR, Azaña JM, Martín-Santiago A. Expanding the phenotypes of congenital hemangiomas. *Pediatr Dermatol*. 2020; 37: 872-6.
 16. Ayturk UM, Couto JA, Hann S, Mulliken JB, Williams KL, Huang AY, et al. Somatic Activating Mutations in GNAQ and GNA11 Are Associated with Congenital Hemangioma. *Am J Hum Genet*. 2016; 98: 789-95.
 17. Wang H, Guo X, Duan Y, Zheng B, Gao Y. Sirolimus as initial therapy for kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma. *Pediatr Dermatol*. 2018; 35: 635-8.
 18. Alomari MH, Kozakewich HPW, Kerr CL, Uller W, Davis SL, Chaudry G, et al. Congenital Disseminated Pyogenic Granuloma: Characterization of an Aggressive Multisystemic Disorder. *J Pediatr*. 2020. DOI: 10.1016/j.jpeds.2020.06.079.
 19. Croteau SE, Liang MG, Kozakewich HP, Alomari AI, Fishman SJ, Mulliken JB, et al. Kaposiform hemangioendothelioma: atypical features and risks of Kasabach-Merritt phenomenon in 107 referrals. *J Pediatr*. 2013; 162: 142-7.
 20. Shirley MD, Tang H, Gallione CJ, Baugher JD, Frelin LP, Cohen B, et al. Sturge-Weber syndrome and port-wine stains caused by somatic mutation in GNAQ. *N Engl J Med*. 2013; 368: 1971-9.
 21. Baselga E. Vascular Malformations. En: Bologna J, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology*. Fourth edition ed. Philadelphia: Elsevier; 2018. p. 1805-27.
 22. Higueros E, Roe E, Granel E, Baselga E. Sturge-Weber Syndrome: A Review. *Actas Dermosifiliogr*. 2017; 108: 407-17.
 - 23.*** Waelchli R, Aylett SE, Robinson K, Chong WK, Martínez AE, Kinsler VA. New vascular classification of port-wine stains: improving prediction of Sturge-Weber risk. *Br J Dermatol*. 2014; 171: 861-7.
 24. Dutkiewicz AS, Ezzedine K, Mazereeuw-Hautier J, Lacour JP, Barbarot S, Vabres P, et al. A prospective study of risk for Sturge-Weber syndrome in children with upper facial port-wine stain. *J Am Acad Dermatol*. 2015; 72: 473-80.
 25. Ha A, Kim JS, Baek SU, Park YJ, Jeoung JW, Park KH, et al. Facial Port-Wine Stain Phenotypes Associated with Glaucoma Risk in Neonates. *Am J Ophthalmol*. 2020; 220: 183-90.
 26. Bar C, Pedespan JM, Boccara O, Garcelon N, Levy R, Grévent D, et al. Early magnetic resonance imaging to detect presymptomatic leptomeningeal angioina in children with suspected Sturge-Weber syndrome. *Dev Med Child Neurol*. 2020; 62: 227-33.
 27. Cubiró X, Rozas-Muñoz E, Castel P, Roé Crespo E, García-Melendo C, Puig L, et al. Clinical and genetic evaluation of six children with diffuse capillary malformation and undergrowth. *Pediatr Dermatol*. 2020; 37: 833-8.
 - 28.*** Lee MS, Liang MG, Mulliken JB. Diffuse capillary malformation with overgrowth: a clinical subtype of vascular anomalies with hypertrophy. *J Am Acad Dermatol*. 2013; 69: 589-94.
 29. Peterman CM, Vadeboncoeur S, Mulliken JB, Fishman SJ, Liang MG. Wilms tumor screening in diffuse capillary malformation with overgrowth and macrocephaly-capillary malformation: A retrospective study. *J Am Acad Dermatol*. 2017; 77: 874-8.
 30. Boccara O, Ariche-Maman S, Hadj-Rabia S, Chrétien-Marquet B, Frassati-Biaggi A, Zazurca F, et al. Verrucous hemangioma (also known as verrucous venous malformation): A vascular anomaly frequently misdiagnosed as a lymphatic malformation. *Pediatr Dermatol*. 2018; 35: e378-e81.
 31. Martínez-López A, Blasco-Morente G, Pérez-López I, Herrera-García JD, Luque-Valenzuela M, Sánchez-Cano D, et al. CLOVES syndrome: review of a PIK3CA-related overgrowth spectrum (PROS). *Clin Genet*. 2017; 91: 14-21.
 32. Rodríguez-Laguna L, Ibáñez K, Gordo G, García-Minaur S, Santos-Simarro F, Agra N, et al. CLAPO syndrome: identification of somatic activating PIK3CA mutations and delineation of the natural history and phenotype. *Genet Med*. 2018; 20: 882-9.
 33. Valdivielso-Ramos M, Martín-Santiago A, Azaña JM, Hernández-Núñez A, Vera A, Pérez B, et al. Capillary malformation-arteriovenous malformation syndrome: a multicentre study. *Clin Exp Dermatol*. 2020.
 34. Wooderchak-Donahue WL, Johnson P, McDonald J, Blei F, Berenstein A, Sorscher M, et al. Expanding the clinical and molecular findings in RASA1 capillary malformation-arteriovenous malformation. *Eur J Hum Genet*. 2018; 26: 1521-36.
 35. Bui TNPT, Corap A, Bygum A. Cutis marmorata telangiectatica congenita: a literature review. *Orphanet J Rare Dis*. 2019; 14: 283.
 36. Domp Martin A, Acher A, Thibon P, Tourbach S, Hermans C, Deney V, et al. Association of localized intravascular coagulopathy with venous malformations. *Arch Dermatol*. 2008; 144: 873-7.
 37. Ivars M, Martín-Santiago A, Baselga E, Guibaud L, López-Gutiérrez JC. Fern-shaped patch as a hallmark of blue rubber bleb nevus syndrome in neonatal venous malformations. *Eur J Pediatr*. 2018; 177: 1395-8.
 38. Bologna J, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology*. Fourth edition ed. Philadelphia: Elsevier; 2018. p. 1805-27.
 39. Pang C, Lim CS, Brookes J, Tsui J, Hamilton G. Emerging importance of molecular pathogenesis of vascular malformations in clinical practice and classifications. *Vasc Med*. 2020; 25: 364-77.
 40. Sadick M, Müller-Wille R, Wildgruber M, Wohlgemuth WA. *Vascular Anomalies (Part I): Classification and Diagnostics of Vascular Anomalies*. *Rofo*. 2018; 190: 825-35.
 41. Barbosa Do Prado L, Han C, Oh SP, Su H. Recent Advances in Basic Research for Brain Arteriovenous Malformation. *Int J Mol Sci*; 2019. p. 20.
 42. Alonso San Pablo MT, Calderón-Castrat X. Anomalías vasculares. *Pediatr Integral*. 2016; XX(3): 159-68.

Bibliografía recomendada

- ISSVA Classification of Vascular Anomalies ©2018 International Society for the Study of Vascular Anomalies. Disponible en: issva.org/classification.

En esta página web aparece la clasificación más actualizada de las anomalías vasculares.

- Luu M, Frieden IJ. Haemangioma: clinical course, complications and management. *Br J Dermatol*. 2013; 169: 20-30.

Este es un artículo de revisión sobre los hemangiomas de la infancia, en el que se repasan formas de presentación, riesgo de asociaciones e indicaciones de tratamiento.

- Garzon MC, Epstein LG, Heyer GL, Frommelt PC, Orbach DB, Baylis AL, et al. PHACE Syndrome: Consensus-Derived Diagnosis and Care Recommendations. *J Pediatr*. 2016; 178: 24-33.e2.

Este es un artículo en el que se define el síndrome PHACE, se recogen todas las alteraciones que pueden verse en este síndrome y se señala el seguimiento indicado para cada paciente.

- Waelchli R, Aylett SE, Robinson K, Chong WK, Martínez AE, Kinsler VA. New vascular classification of port-wine stains: improving prediction of Sturge-Weber risk. *Br J Dermatol.* 2014; 171: 861-7.

En este artículo, se desmiente el concepto extendido de que las manchas en vino de Oporto de distribución en la primera rama del trigemino son las que tiene riesgo de SSW. Estos autores encuentran que la afectación de la frente es prácticamente lo único importante.

- Léauté-Labrèze C, Baselga Torres E, Weibel L, Boon LM, El Hachem M, van der Vleuten C, et al. The Infantile Hemangioma Referral Score: A Validated Tool for Physicians. *Pediatrics.* 2020. p. 145.

Este es un artículo muy útil para Atención Primaria, pues presenta un algoritmo sencillo que permite determinar los hemangiomas de mayor riesgo o en los que cabe considerar remisión al pediatra y/o dermatólogo pediatra.

- Lee MS, Liang MG, Mulliken JB. Diffuse capillary malformation with overgrowth: a clinical subtype of vascular anomalies with hypertrophy. *J Am Acad Dermatol.* 2013; 69: 589-94.

Estos autores describen una serie de pacientes con malformación capilar asociada a sobrecrecimiento. Es importante el reconocimiento de este fenotipo que, a menudo, se confunde con Klippel-Trénaunay cuando, en realidad, es un cuadro de mejor pronóstico.

Caso clínico 1: tumores vasculares

Primigestante de 32 años sin antecedentes patológicos de interés que, en la ecografía prenatal de las 20 semanas, se identifica en el feto una lesión tumoral de alto flujo localizada en región laterocervical. El embarazo transcurre sin incidencias hasta la semana 30 que presenta polihidramnios severo y se decide realizar resonancia fetal a la semana 32 y otra a la 34. La primera resonancia pone en evidencia una "lesión en bufanda" con vacío de flujo en T2 con dimensiones globales de 83 x 44 x 30 mm (Fig. 7). En la segunda, se aprecia una lesión con diámetros similares con prominencia de algunas ramas de la arteria carótida externa e ingurgitación de la vena yugular ipsilateral. Con estos hallazgos, se sospecha una anomalía vascular de alto flujo, probablemente compatible con hemangioma. Dentro de los diferenciales, se contemplaron HI, HC, MAV y otro tipo de tumores muy vascularizados, como el rhabdomyosarcoma o fibrosarcoma.

Por tratarse de un embarazo de alto riesgo, se decide cesárea electiva a la semana 36. Nace un varón que no cursó con distrés respiratorio y que a la exploración física presentaba una gran tumoración alrededor del cuello y en la parte superior de la espalda. Era una lesión caliente no pulsátil (Fig. 8).

Exploraciones complementarias

El ecocardiograma no mostró signos de insuficiencia cardíaca, la vena yugular se identificaba más ingurgitada y la carótida izquierda de mayor tamaño. La ecografía transfontanelar y abdominal no mostraron alteraciones. La analítica complementaria incluyendo plaquetas, hormonas tiroideas y dímero D fueron normales.

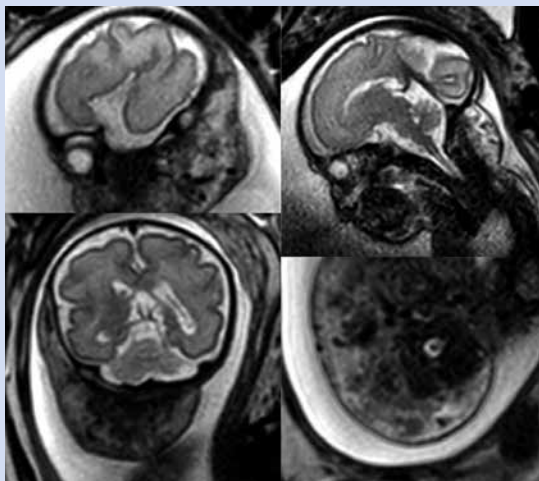


Figura 7.
Secuencias T2 "lesión en bufanda". Vacío de señal central.



Figura 8.

La biopsia de piel mostró una proliferación vascular que se extendía hasta hipodermis, compuesta por vasos de diferente calibre. En profundidad, se observaba una zona con signos de hemorragia y un artefacto con aplastamiento de los vasos alargados en forma de asta de reno. No había grandes lóbulos celulares (Fig. 9). La inmunohistoquímica mostró positividad para CD31 y D2-40 y el marcador tumoral GLUT-1 fue negativo.

Resultados

Los hallazgos clínicos e histopatológicos apoyan el diagnóstico de un hemangioendoteloma kaposiforme. Este es un interesante caso en el cual, la sospecha se contempló desde el periodo neonatal. Si bien, la clínica era sugestiva, fue necesaria la correlación clínico-patológica. Ante el gran tamaño y la posibilidad de presentar complicaciones como: insuficiencia cardíaca de alto gasto, obstrucción de la vía aérea o un fenómeno de Kasabach-Merritt, se decidió de manera multidisciplinaria, iniciar tratamiento con rapamicina sistémica con excelente respuesta clínica y poca toxicidad.

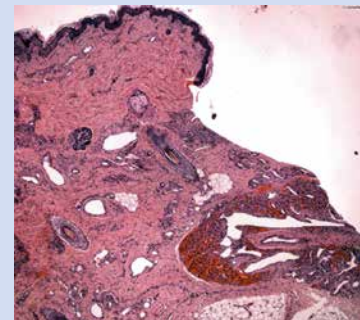


Figura 9.

Caso clínico 2: malformaciones vasculares

Lactante varón que a las 17 horas de vida inicia con distrés respiratorio y rechazo de tomas, que precisa ingreso para estudios complementarios. La radiografía de tórax inicial mostró velamiento de ambos campos pulmonares y cardiomegalia. El ecocardiograma evidenció hipertensión pulmonar (HTP) sin cardiopatía estructural. Se inició tratamiento con sildenafil y, ante el empeoramiento clínico a las 62 horas de vida, requiere: intubación, ventilación mecánica y soporte inotrópico.

A la semana, no había un diagnóstico claro de la causa de la HTP que indicara su deterioro progresivo, por lo que se decide descartar la presencia de una malformación arteriovenosa (MAV) a nivel sistémico. La ecografía transfontanelar mostró una imagen sugestiva de malformación vascular tipo fístula arteriovenosa dural o parenquimatosa.

Antecedentes personales

Perinatales: producto de primer embarazo a término (41 semanas), bien controlado. Serologías no reactivas y ecografías prenatales normales.

Antecedentes familiares

La madre, una tía materna, el abuelo materno y una prima de la madre presentaban máculas de aspecto vascular. Ningún familiar tenía estudios previos de resonancia magnética cerebral y/o espinal.

Exploración física

En piel, presentaba múltiples máculas de color rosa-parpuzcas pálidas, de forma redondeada con un halo blanquecino periférico y de tamaños entre 1-2 cm, distribuidas en tronco y raíz de extremidades. Algunas estaban ligeramente calientes al tacto (Fig. 10).

Exploraciones complementarias

La resonancia cerebral contrastada confirma la presencia de una fístula pial de alto flujo a nivel parietal izquierdo, con drenaje venoso hacia el seno sagital superior y un aporte

arterial de una rama de la arteria cerebral media izquierda y también de una rama de la arteria cerebelosa anterior inferior (Fig. 11). Se realizó embolización de las dos aferencias principales, lográndose una marcada disminución de flujo hacia la fístula.

Diez días después, presenta nuevamente deterioro clínico con neuroimágenes que evidenciaron múltiples sangrados intracraniales, como hemorragia subaracnoidea e intraparenquimatosos, con algunas áreas de restricción de la difusión, sugestivos de lesión isquémica concomitante. Por todo ello, se procedió a la resección abierta de la fístula. Con la sospecha de fístula arteriovenosa como parte del síndrome de malformación capilar-malformación arteriovenosa (MC-MAV), se cursó estudio genético en sangre periférica y tejido resecado.



Figura 10.

Resultados

Se confirmó mutación en heterocigosis de *RASA1* (p.Arg903*/c.2707C>T) en línea germinal y en el tejido resecado. Las mutaciones en *RASA1* se asocian en un 18% a la presencia de MAV o fístulas AV intracraniales y/o espinales (7,1 y 11,4%, respectivamente). A su vez, el 43% de los niños que cursan con hemorragias intracraniales secundarias a MAV tienen el antecedente familiar en primer grado de lesiones típicas de MC-MAV. La presencia de las lesiones cutáneas y la historia familiar de lesiones familiares hubiese podido sugerir el diagnóstico de este síndrome en el primer momento.

En conclusión, se trata de un paciente que debutó con clínica secundaria a la fístula AV cerebral. En pacientes asintomáticos, el reconocimiento de las lesiones cutáneas obliga a la realización de pruebas de imagen para descartar MAV craneales y espinales antes de que den clínica. Así mismo, es importante realizar un examen de piel a todos los familiares. La penetrancia de esta mutación es prácticamente completa, por lo que una exploración cutánea normal, probablemente lo descartaría.

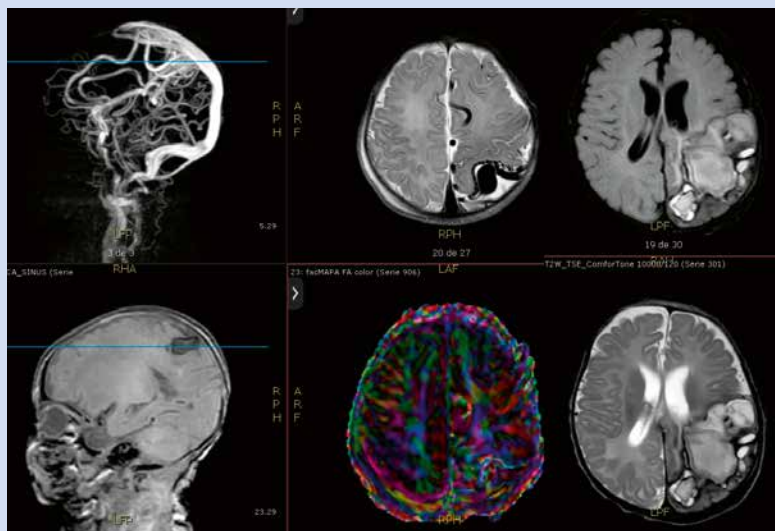
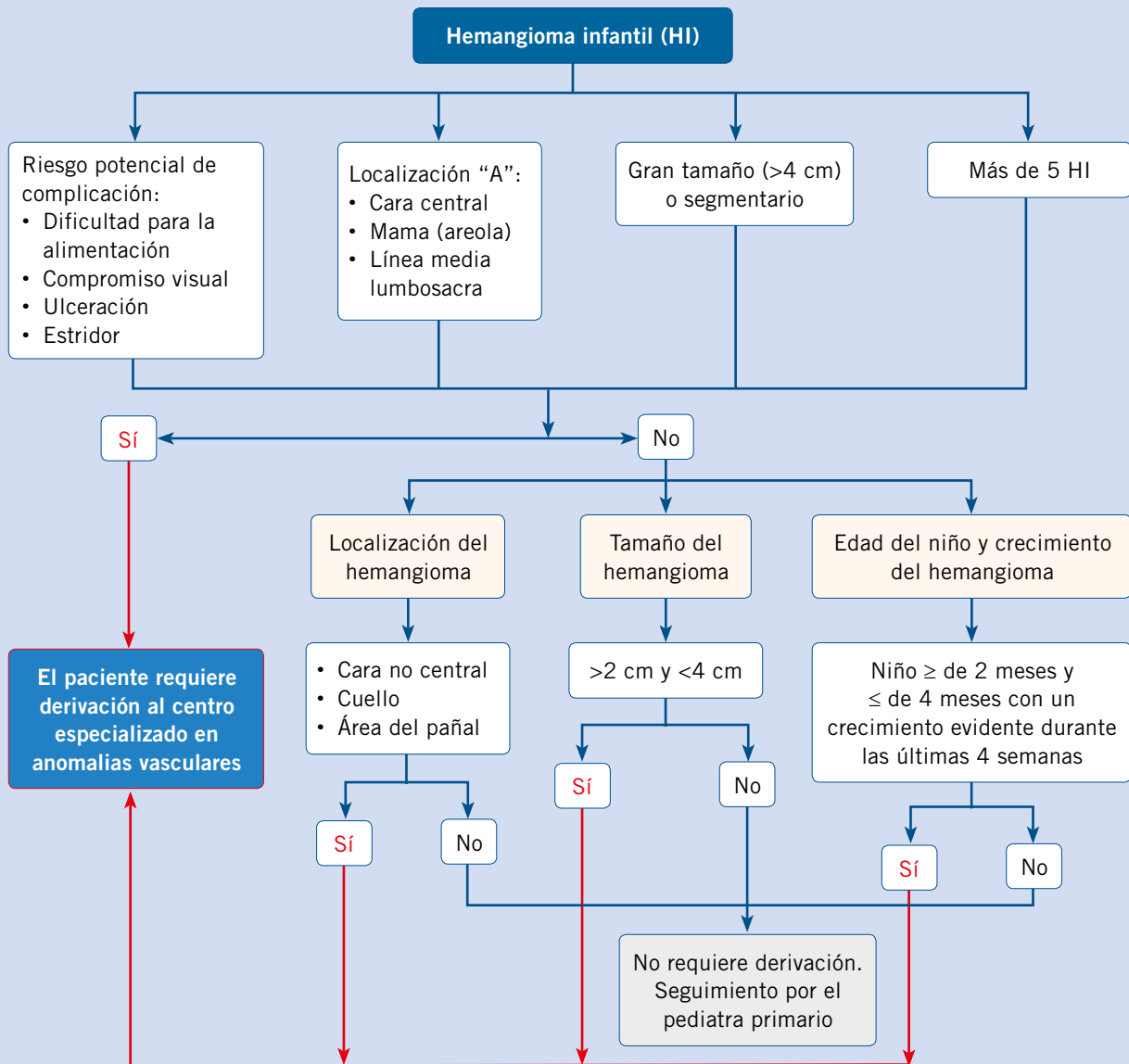


Figura 11.

Algoritmo 1. Cuándo derivar a un paciente con hemangioma infantil



Adaptado de: *The Infantile Hemangioma Referral Score 2020* (www.ihscoring.com/es).

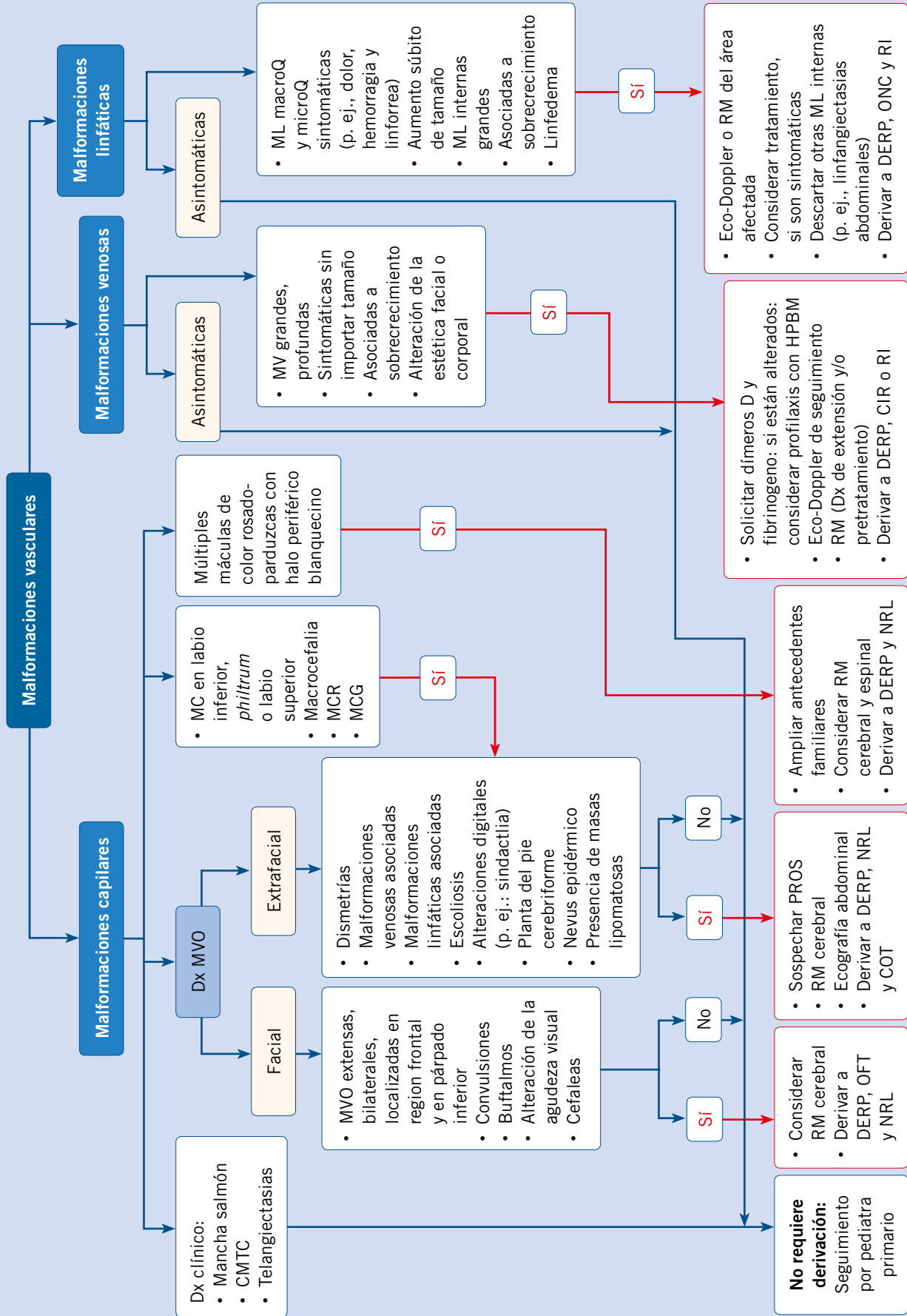


Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y 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".

Algoritmo 2. Orientación diagnóstico terapéutica de las malformaciones vasculares



CMTc: cutis marmorata telangiectásica congénita; MVO: mancha vino de Oporto; MC: malformación capilar; MCR: malformación capilar reticulada; MCG: malformación capilar geográfica; ML: malformación linfática; DERP: Dermatología pediátrica; NRL: Neurología; COT: Traumatología y ortopedia; OFT: Oftalmología; CIR: Cirugía; ONC: Oncología; RI: Radiología Intervencionista; HPBM: heparina de bajo peso molecular; macroQ: macroquística; microQ: microquística.



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.

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".

Anomalías vasculares

9. ¿Cuál de las siguientes anomalías vasculares se asocia con más FRECUENCIA al fenómeno de Kasabach-Merritt?

- a. Hemangioendotelioma kaposiforme.
- b. Malformación glomovenosa.
- c. Angioma en penacho.
- d. Malformación arteriovenosa compleja.
- e. Anomalía vascular fibroadiposa (FAVA).

10. Según la profundidad de los vasos afectados, los hemangiomas infantiles se clasifican en:

- a. Superficiales, profundos e infiltrativos.
- b. Focales, multifocales e indeterminados.
- c. Segmentarios, mixtos e internos.
- d. Epidérmicos, dérmicos e hipodérmicos.
- e. Superficiales, profundos y mixtos.

11. Son alteraciones asociadas al síndrome PHACES (*Posterior fossa malformations/Hemangiomas/Arterial anomalies/Cardiac defects/ Eye abnormalities/Sternal cleft/Supraumbilical raphe syndrome*), EXCEPTO:

- a. Hipopituitarismo e hipotiroidismo.
- b. Hipoparatiroidismo e hipoadosteronismo.
- c. Déficit de hormona del crecimiento.
- d. Colobomas del cristalino.
- e. Síndrome de Dandy-Walker.

12. En las malformaciones arteriovenosas, la fase 3 de Schöbinger CORRESPONDE a:

- a. Fase quiescente.
- b. Fase infiltrativa.
- c. Fase expansiva.
- d. Fase destructiva.
- e. Fase de descompensación.

13. ¿Cuál es la proporción de manchas vino de Oporto (MVO) faciales que se pueden asociar con angioma coroideo, glaucoma y/o angiomatosis leptomenígea?

- a. Hasta el 10%.
- b. Hasta el 20%.
- c. Hasta el 50%.
- d. Hasta el 70%.
- e. Las MVO no se asocian a ninguna de las tres.

Casos clínicos

14. En el contexto de una RM de alto flujo y con vacíos de señal, sin la evidencia de imágenes quísticas y dímeros D normales, el diagnóstico diferencial MENOS probable es:

- a. Hemangioma infantil.
- b. Malformación venosa o venolinfática.
- c. Malformación arteriovenosa.
- d. Angioma en penacho.
- e. Hemangioma congénito.

15. Se explica que el paciente haya cursado con insuficiencia cardíaca porque:

- a. El déficit de surfactante pulmonar en circulación periférica se asocia a deterioro funcional en

pacientes con fistulas arteriovenosas.

b. Los pacientes con MC-MAV (síndrome malformación capilar-malformación arteriovenosa) pueden cursar con hipertensión arterial neonatal, lo que los predispone para desarrollar una insuficiencia cardíaca de inicio precoz.

c. El síndrome MC-MAV se incluye dentro de los síndromes cardio-renales, lo que los predispone para desarrollar insuficiencia cardíaca a corta edad.

d. El flujo de la fístula arteriovenosa contribuye al desarrollo de la insuficiencia cardíaca.

e. El paciente tenía un *ductus* arterioso persistente patológico y este es un factor de riesgo para la sobrecarga de volumen en neonatos con rasopatías.

16. Para evitar desenlaces catastróficos, el mejor abordaje diagnóstico y terapéutico en un lactante con lesiones típicas de síndrome malformación capilar-malformación arteriovenosa (MC-MAV) es:

a. Derivación al neurólogo, para que valore si tiene clínica neurológica.

b. Realizar un test genético.

c. Dado que las mutaciones solo se detectan en el 60-70% de los casos, se recomienda solicitar una RM craneal y espinal para detectar precozmente la presencia de malformaciones cerebrales o espinales.

d. No hacer nada a no ser que exista historia familiar.

e. Hacer una biopsia.

Infecciones cutáneas de etiología vírica

A. Martínez-Roig*, F.A. Moraga-Llop**

*Consultor del Servicio de Pediatría del Hospital del Mar - Parc de Salut Mar y del Hospital HM Nens, Barcelona.

**Pediatra. Vicepresidente primero de la Asociación Española de Vacunología, Barcelona



Resumen

Las infecciones cutáneas víricas son una de las causas más frecuentes de consulta en dermatología pediátrica. Los agentes más habituales son: virus herpes simple, virus varicela-zóster, virus del papiloma humano y poxvirus del molusco contagioso. Las formas clínicas de presentación varían según el agente etiológico: gingivostomatitis, herpes cutáneo-labial, panadizo herpético, herpes genital, eccema *herpeticum* y herpes *gladiatorum* en las infecciones por el virus del herpes simple; herpes zóster por el virus varicela-zóster; verrugas planas, vulgares y plantares, y condilomas acuminados, por el virus del papiloma humano; y el molusco contagioso. El curso de las infecciones es generalmente bueno y autolimitado en los pacientes inmunocompetentes. El tratamiento antivírico sistémico se utiliza en las formas graves de las infecciones por virus herpes simple y de la varicela-zóster. El tratamiento tópico se debe valorar en las verrugas y el molusco contagioso.

Palabras clave: Infección cutánea vírica; Virus del herpes simple; Virus varicela-zóster; Verrugas; Molusco contagioso.

Key words: *Viral skin infection; Herpes simplex virus; Varicella-zoster virus; Warts; Molluscum contagiosum.*

Abstract

Viral skin infections are one of the most frequent causes of consultation in paediatric dermatology. The most common agents are herpes simplex virus, varicella-zoster virus, human papilloma virus and molluscum poxvirus. The clinical forms of presentation vary according to the aetiological agent: gingivostomatitis, cutaneous-labial herpes, herpetic whitlow, genital herpes, eczema herpeticum and herpes gladiatorum in herpes simplex virus infections; herpes zoster by varicella-zoster virus; flat, vulgar and plantar warts and condyloma acuminatum by human papillomavirus; and molluscum contagiosum. The course of infections is usually optimal and self-limiting in immunocompetent patients. Systemic antiviral treatment is used in severe forms of herpes simplex and varicella-zoster virus infections. Topical treatment should be assessed in warts and molluscum contagiosum.

Pediatr Integral 2021; XXV (3): 129–139

Las infecciones cutáneas víricas pueden presentar formas clínicas muy variadas. A diferencia de las bacterianas, no existe afectación de las capas profundas de la piel, si bien, algunos virus presentan afinidad por otros tejidos. En esta revisión, se van a comentar únicamente las que son consecuencia directa de una infección de la piel o de las mucosas, es decir, las consideradas infecciones localizadas.

Infecciones por el virus herpes simple

Etiología

Los virus herpes de tipo 1 (VHS1) y de tipo 2 (VHS2) pertenecen a la familia *Herpesviridae* e infectan primariamente la epidermis o las mucosas para replicarse. Se caracterizan por presentar un fenómeno de latencia, al establecerse en los ganglios sensitivos (trigémino o dorsales) para más tarde reactivarse por una enfermedad intercurrente o por la menstruación.

La transmisión de la infección es por contacto directo con piel o mucosas, o a través de secreciones. El virus se inactiva a temperatura ambiente. Es muy poco probable su transmisión mediante aerosoles y fómites.

El VHS1 puede producir fiebre y manifestaciones clínicas generales, lo que se conoce como primoinfección herpética. Afecta a la parte alta del tronco y suele ser la causa del 95% de los casos pediátricos. Suele aparecer en los primeros 10 años de vida, en general sin



Figura 1. Múltiples aftas en la mucosa gingival y bucal, que están muy enrojecidas. Erosiones labiales con costras.

diferencias por sexo. Las recurrencias se presentan aproximadamente en un tercio de la población.

El VHS2 suele transmitirse por contacto sexual, y la localización genital con frecuencia es la forma primaria de infección del adolescente, si bien, con los años, aumenta la presencia del VHS1 en el área genital. Las recurrencias en el área genital acostumbran a ser más frecuentes por el VHS2.

Ambos tipos de virus presentan afinidad por el tejido neuronal, por el cual pueden propagarse. El periodo de incubación es de 2 días a 2 semanas. La contagiosidad en la primoinfección dura aproximadamente 8 días y, en las formas recurrentes, unos 3-4 días.

Manifestaciones clínicas

La gran mayoría de las infecciones fuera del periodo neonatal son asintomáticas. Entre 3 y 7 días después de la exposición, aparecen las manifestaciones clínicas en los casos sintomáticos. La principal característica clínica de la lesión herpética es la agrupación de las lesiones vesiculares, de 1-2 mm, sobre una base eritematosa. La evolución va a depender de si se encuentran en una mucosa o en la piel. Cuando están en las mucosas suelen perder la parte superior y se unen formando pequeñas úlceras. En la piel evolucionan hacia una pústula, una erosión o una costra. La unión de varias vesículas puede formar una pequeña ampolla o ulceración superficial, según mantengan la cobertura o la pierdan⁽¹⁾.

Las diferentes localizaciones de la infección herpética presentan peculiaridades clínicas, tal como se expone a continuación.

Gingivoestomatitis

Aparecen vesículas en las encías y en la cara interna del labio, así como en la zona lateral e interna. La mucosa se encuentra inflamada y eritematosa (Fig. 1). La confluencia de las vesículas produce aftas molestas, sangrantes y que dificultan la alimentación. Las úlceras aparecen en la mucosa bucal, la lengua, las encías y la piel peribucal (Fig. 2). Se acompaña de sialorrea, halitosis y adenopatías regionales, que pueden llevar a rigidez nuchal y afectación general, con rechazo del alimento. Cursa con fiebre, que suele durar entre 8 y 10 días. La resolución completa de las lesiones se produce en 1-2 semanas⁽²⁾.

El diagnóstico diferencial (Tabla I) debe establecerse con: a) herpangina (lesiones agrupadas en el paladar, la úvula y los pilares anteriores, sin afectación del resto de la mucosa bucal ni de los labios); b) enfermedad boca-mano-pie (en su fase inicial, las lesiones pueden ser exclusivamente bucales, pero no están agrupadas ni la mucosa lingual y bucal está inflamada); c) síndrome de Stevens-Johnson (con ulceraciones en diferentes mucosas que se añaden a las características lesiones cutáneas del herpes en diana); d) mucositis por quimioterapia (presenta diferentes grados, pero



Figura 2. Estomatitis herpética con numerosas lesiones satélite de tamaño diferente en la piel de la cara.

con el antecedente de quimioterapia); y e) síndrome de Behçet (suele aparecer a partir de los 10 años y se inicia con eritema que evoluciona a úlceras, pero sin componente inflamatorio general de las mucosas).

Herpes cutáneo-labial

Se caracteriza por presentar una base eritematosa con agrupación de vesículas que producen quemazón, prurito e incluso un ligero dolor en las fases iniciales. La localización peribucal o labial (Fig. 3) es la más frecuente y conocida; representa la clásica «calentura» y es la localización más frecuente de las formas

Tabla I. Diagnóstico diferencial de las distintas lesiones cutáneas y mucosas herpéticas

Gingivoestomatitis	Herpangina Enfermedad-boca-mano-pie Síndrome de Stevens-Johnson Mucositis por quimioterapia Síndrome de Behçet
Formas cutaneomucosas	Herpes zóster Dermatitis de contacto Impétigo Mastocitoma Queilitis
Panadizo herpético	Dactilitis estreptocócica Quemadura Eccema dishidrótico
Genital	Chancro sifilítico Chancroide
Eccema herpético	Zóster diseminado Foliculitis estafilocócica Foliculitis por <i>Pseudomonas</i> Impétigo Varicela Dermatitis de contacto
Herpes <i>gladiatorum</i>	Herpes circinado Dermatitis atópica



Figura 3. Herpes simple localizado en el labio superior y en la comisura labial.



Figura 4. Herpes simple múltiple simulando un herpes zóster.



Figura 5. Panadizo herpético en el pulgar.

recidivantes. Suele ser único, pero puede presentarse en varias ubicaciones (Fig. 4), habitualmente en pacientes inmunodeprimidos. En las formas recurrentes suele haber unos pródomos con prurito, hormigueo o quemazón, que preceden en 24 horas a las lesiones cutáneas.

El diagnóstico diferencial (Tabla I) debe hacerse con: a) herpes zóster (numerosas lesiones distribuidas en un dermatoma); b) dermatitis de contacto y reacciones de hipersensibilidad (en una zona determinada y con prurito intenso); c) impétigo ampollar (ampollas flácidas, vecinas, pero no agrupadas, borde descamado, vesículas superficiales); d) mastocitoma (ampolla o vesícula sobre una superficie en piel de naranja); y e) queilitis angular (fisuras en los ángulos de la boca).

Panadizo herpético

Suele aparecer entre 2 y 8 días después de la exposición. En general, es una forma de autoinoculación en los pacientes con lesiones bucales o genitales. Se trata de una localización profunda de las vesículas, dolorosa a la palpación, en la zona distal del dedo, con posible enro-

jecimiento y ligera tensión de la piel que lo recubre (Fig. 5). Poco frecuentes son el acompañamiento de fiebre y las adenopatías regionales. Suele desaparecer al cabo de 1-3 semanas⁽³⁾.

El diagnóstico diferencial (Tabla I) debe hacerse con: a) dactilitis estreptocócica (ampolla rellena de material purulento asentada sobre una base eritematosa); b) quemadura (existirá el antecedente); y c) eccema dishidrótico (múltiples vesículas como granos de tapioca o bullas tensas por las palmas y los laterales de los dedos, con afectación simétrica de manos o pies).

Herpes genital

Normalmente aparece pronto, tras un contacto de riesgo, entre 2 y 8 días después. Se trata de lesiones vesiculosas o ulceradas sobre una base eritematosa, que pueden distribuirse por cualquiera de las zonas del área genital (Fig. 6), con menor frecuencia en el escroto masculino. En ocasiones, pueden presentarse lesiones en: nalgas, región anal, muslos, dedos o boca. La aparición de las úlceras se acompaña de prurito, disuria, secreción vaginal y adenopatías inguinales. Puen-

den existir pústulas. Las manifestaciones generales acompañantes de la primoinfección herpética están presentes también en esta forma, con fiebre, mialgias y afectación general. Pueden presentarse radiculomielitis con retención urinaria o fecal, y neuralgias. Cuando se presentan estas manifestaciones clínicas, el pediatra de atención primaria debe derivar al paciente a un centro hospitalario. Los síntomas acompañantes suelen durar 5-7 días y las lesiones curan en 2-4 semanas. No es infrecuente la recidiva, si bien, con síntomas menos intensos. Cabe la posibilidad de desarrollar un herpes genital primario asintomático; por lo que, en tal caso, es imposible establecer el diagnóstico^(4,5). En aquellas situaciones en que se sospeche que la causa pueda ser un abuso sexual, debe derivarse el caso a un centro especializado.

El diagnóstico diferencial (Tabla I) se debe hacer con: a) chancro sífilítico (úlceras induradas con borde diferenciado y no dolorosa, acompañada de adenopatía regional); y b) chancroide o chancro blando (infección causada por *Haemophilus ducreyi*, úlcera dolorosa, blanda y purulenta en el 25% de los casos, y adenopatía regional en el 50% de los casos).

Eccema herpético, erupción variceliforme de Kaposi o pustulosis variceliforme

Se trata de una diseminación de las lesiones herpéticas en un niño que tiene una enfermedad cutánea de base, generalmente eccema atópico, pénfigo o dermatitis de contacto. Suele ser más frecuente por el VHS1; un cuadro similar puede observarse en las infecciones por Coxsackie A6 y A16 (*eccema coxsackium*) en la enfermedad boca-mano-pie⁽⁶⁾. Se caracteriza por la presencia de vesículas monomorfas en la piel eccema-



Figura 6. Vulvovaginitis herpética. Coexistencia de lesiones vesiculosas y ulceradas sobre un fondo eritematoso.

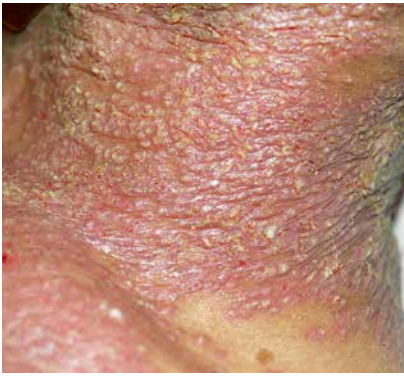


Figura 7. Eccema herpético. Múltiples vesículas agrupadas en la región cervical de un paciente con dermatitis atópica.



Figura 8. Erupción variceliforme de Kaposi. Lesiones vesiculosas localizadas en el abdomen, el área genital y la parte proximal de los muslos.

tosa, que tienden a confluir y dar lugar a grandes erosiones (Figs. 7 y 8). Las localizaciones más habituales son la cara, el cuello y el tronco. La piel sana vecina también puede afectarse. Suele acompañarse de deterioro del estado general y fiebre, 2-3 días después de la aparición de las vesículas, que dura unos 4-5 días. La duración del proceso es de 2-4 semanas. Como complicaciones pueden desarrollarse sobreinfección bacteriana y queratoconjuntivitis. Son posibles las recurrencias. También, se ha descrito viremia con afectación visceral^(6,7); estos pacientes deben ser atendidos en un centro hospitalario.

El diagnóstico diferencial (Tabla I) debe establecerse con: a) herpes zóster diseminado (antecedentes de inmunodepresión, distribución más o menos generalizada, o en una zona de lesiones atópicas previas); b) foliculitis de etiología estafilocócica (lesiones de los folículos pilosos o espinillas, múltiples, pero no arracimadas); c) foliculitis por *Pseudomonas* (antecedentes de baños con agua caliente, seguidos de exposición a vestimenta o agua contaminadas); d) impétigo (múltiples lesiones, generalmente no tan extensas, con posible contenido purulento, pero con rápida formación de costra, y suele faltar el antecedente de atopía previa); e) infección por el virus varicela-zóster (además de lesiones cutáneas, hay lesiones en las mucosas); y f) dermatitis de contacto (rara vez tan extensa, y sin fiebre ni afectación general).

Herpes gladiatorum

Este término se refiere a lesiones de inoculación primaria en zonas de piel donde existen microtraumatismos y que

se producen por contacto directo al realizar deporte. Por ello, suele afectar a niños mayores y adolescentes. Las localizaciones más frecuentes son la cabeza, el cuello y las extremidades. Suele aparecer a los 7-8 días del contacto. En ocasiones, puede cursar con dolor y adenopatía regional⁽⁸⁾.

El diagnóstico diferencial (Tabla I) debe incluir: a) herpes circinado (no suele presentar vesículas); y b) dermatitis atópica (puede manifestarse con microvesículas, si bien, en estas edades suele haber antecedentes, prurito y piel seca).

Formas de infección herpética en inmunodeprimidos

Si bien, estos pacientes pueden presentar formas simples, no es infrecuente su diseminación. También aparecen úlceras recurrentes y lesiones verrugosas, pustulares o necróticas. No son raras las manifestaciones sistémicas. En los pacientes inmunodeprimidos puede ser conveniente una consulta con el dermatólogo o la derivación a un centro hospitalario.

Diagnóstico

El diagnóstico suele ser clínico, basado en las clásicas forma y distribución de las lesiones. Es muy fácil en los casos recidivantes.

Los estudios serológicos no son útiles para el diagnóstico, pero algunas pruebas complementarias pueden resultar de utilidad:

- El citodiagnóstico de Tzanck puede mostrar las células en degeneración baloniforme, pero no distingue entre infección por virus herpes o por virus

varicela-zóster. Es de baja sensibilidad y dependiente de la experiencia de quien lo realiza.

- La inmunofluorescencia directa ayuda a distinguir los virus, pero no está disponible en todos los laboratorios.
- El cultivo es el método de referencia, con positividad a los 2-3 días y, si se combina con la detección de antígenos, puede obtenerse el resultado en 18-24 horas.
- La reacción en cadena de la polimerasa (PCR), si está disponible, tiene una sensibilidad del 94% y una especificidad del 96%. Se realiza con muestras de úlceras genitales y mucocutáneas. Permite diferenciar entre VHS1 y VHS-2. Hay que tener en cuenta que existe un 10% de negatividad en las primeras 24 horas de la infección.

Tratamiento

El tratamiento en la fase muy precoz de la infección consigue evitar la diseminación y lesiones celulares irreversibles, con una optimización del resultado clínico, lo cual va a condicionar su empleo. En muchas ocasiones, el diagnóstico o la consulta se realizan cuando el cuadro clínico lleva algunos días de evolución.

Al considerar el tratamiento de las infecciones herpéticas hay que tener en cuenta las propias características patogénicas del virus, la capacidad de latencia después de la primoinfección (que determina la aparición de episodios de reactivación) y el estado inmunitario del individuo. Se dispone de tratamientos antivíricos orales o tópicos, analgésicos y de soporte.

Tratamiento antivírico

Los antivíricos pueden aplicarse tópicamente en las lesiones cutáneas o mucosas (formas no genitales) en los individuos inmunocompetentes, pero los datos publicados sugieren un modesto beneficio y solo si el tratamiento se inicia en las primeras 24 horas del proceso.

En los pacientes inmunodeprimidos, la aplicación tópica de preparados antivíricos puede acelerar la curación de las lesiones. En las formas genitales no está recomendado el tratamiento tópico. La aplicación de aciclovir no incide en la desaparición de la infección latente ni

Tabla II. Tratamiento de la infección cutánea por virus herpes simple

Presentación clínica	Fármacos	Vía	Dosis	Intervalo	Duración
Cutaneomucosa no complicada	Aciclovir 5% 50 mg/g	Tópica	Unidad crema en punta dedo índice	5 veces al día	5-7 días
	Penciclovir 10 mg/g	Tópica	Mayores de 12 años	12 veces al día	5-7 días
Cutánea grave	Aciclovir*	Oral	80 mg/kg/día máximo 800 mg	4 dosis	5-7 días
		Intravenosa	15 mg/kg/día	Cada 8 horas	5-7 días
	Valaciclovir	Oral	40 mg/kg/día máximo 1 g	2 veces al día	5-7 días
Genital	Aciclovir*	Oral	40-80 mg/kg/día Adolescentes 400 mg/dosis	Cada 8 horas Cada 8 horas	7-10 días 7-10 días
			Valaciclovir	Oral	40 mg/kg/día
	Famciclovir	Oral	500-1000 mg/día	2 veces al día	7-10 días
Eccema herpético	Aciclovir*	Intravenosa	15-45 mg/kg/día	Cada 8 horas	7-10 días
Inmunodeprimidos	Aciclovir*	Intravenosa	15-45 mg/kg/día	Cada 8 horas	10-14 días

*En casos de resistencia se empleará foscarnet, 120 mg/kg/día, cada 8-12 horas.

en las posibles recurrencias. En las recurrencias, debe instaurarse el tratamiento inmediatamente, tras apreciar el inicio de síntomas y continuarlo durante 5 días por vía oral. El eccema herpético se tratará con aciclovir intravenoso.

En la tabla II, se detallan los fármacos, las dosis y las vías de administración en las fases agudas. En cuanto al tratamiento oral supresor, no existe evidencia de éxito en Pediatría. No obstante, pueden emplearse aciclovir (20 mg/kg/dosis, 2 veces al día, máximo 400 mg) o valaciclovir (adolescentes: 500-1000 mg/día) durante 6-12 meses. Los posibles efectos adversos de los fármacos por vía sistémica son: gastrointestinales, erupciones cutáneas, nefrotoxicidad, neutropenia, trombocitopenia, hepatotoxicidad y síndrome confusional^(9,10).

Manejo del dolor

En la primoinfección, en su forma de gingivostomatitis, es especialmente necesario el uso de analgésicos. Puede utilizarse lidocaína viscosa al 2% (dosis máxima 3 mg/kg) en niños escolares para enjuague o en aplicación tópica directa; su acción acostumbra a apreciarse a los 5 minutos, con una duración máxima de 30 minutos. Otra posible aplicación tópica en preescolares son las soluciones de antihistamínicos (hidroxicina o dexclorfeniramina). Por vía oral pueden administrarse paracetamol

(15 mg/kg cada 6 horas) o ibuprofeno (10 mg/kg cada 6-8 horas).

Tratamientos de soporte

Serán suficientes, en muchos casos, cuando la evolución del proceso lleve ya varios días. Suelen acelerar la curación de las lesiones y disminuyen el riesgo de sobreinfección bacteriana. Se pueden usar astringentes, como el agua de Burow, en las fases aún secretantes de las lesiones o en zonas húmedas, y anti-sépticos como el permanganato potásico en solución acuosa al 1/10.000 que, a su vez, actúa como estimulante de la granulación. La aplicación de hidrocoloides o de geles coloidales de sílice ayuda a la cicatrización de las lesiones y alivia las molestias producidas por las heridas.

En la gingivostomatitis herpética es indispensable el control de la ingesta, en especial de líquidos, y adaptar la dieta con preparados en forma de cremas o triturados, no ácidos y a temperatura ambiente o algo fríos. El pediatra de atención primaria enviará a un centro hospitalario a los pacientes con dificultad de ingesta oral que favorece la aparición de signos de deshidratación.

Medidas generales

Los pacientes con manifestaciones localizadas deben ser tratados con las medidas estándar de aislamiento y control de infecciones, mientras que

en aquellos con formas generalizadas o graves, deben tomarse medidas de aislamiento por contacto. Los niños con gingivostomatitis, debido a su incontinencia salival, deben ser excluidos de las guarderías y escuelas. Los niños con lesiones localizadas tienen escaso riesgo de contagio.

Herpes zóster

Etiología

El herpes zóster es una reactivación del virus varicela-zóster a partir de su estado latente en las células ganglionares de las raíces dorsales. Puede presentarse en todas las edades, aunque es relativamente raro en los menores de 10 años.



Figura 9. Herpes zóster en fase inicial, con escasas vesículas.



Figura 10.
Herpes zóster
2 días después
de su inicio
(mismo caso
de la fig. 9).



Figura 11.
Extensión de
las lesiones
de herpes zóster
siguiendo el
dermatoma
torácico.

Manifestaciones clínicas

Tras la incubación, que en el adulto e incluso en algunos adolescentes se acompaña de dolor e hiperestesia, aparece un exantema maculopapuloso de color rojo y luego rápidamente se desarrollan pequeñas vesículas arracimadas y algo umbilicadas sobre un fondo eritematoso, con límites bien determinados. Las vesículas pueden unirse entre sí para formar grandes flictenas. Las primeras lesiones se observan en la zona más proximal de la metámera (Fig. 9) y, en días sucesivos, surgen nuevos brotes que siguen el dermatoma (Figs. 10 y 11) o los dermatomas afectados (a veces, hasta tres). En 6-8 días, las vesículas pueden llegar a ser pústulas antes de romperse y formar costras. La duración completa del proceso suele ser de 1-3 semanas.

En la infancia, no son habituales las manifestaciones generales de malestar, dolor, fiebre y cefaleas, pero estas sí pueden aparecer en los pacientes inmunodeprimidos, quienes también pueden presentar lesiones generalizadas (Fig. 12) y sufrir afectación visceral^(11,12). La neuralgia posherpética es excepcional en los niños, pero puede ocurrir en los inmunodeprimidos.

Diagnóstico

En general, el diagnóstico es clínico, pero en casos dudosos, pueden realizarse estudios de laboratorio:

- El citodiagnóstico de Tzanck puede mostrar las células multinucleadas con inclusiones, aunque no puede distinguir entre infección por VHS1, VHS2 o virus varicela-zóster. Es de baja sensibilidad y dependiente de la experiencia de quien lo realiza.
- La inmunofluorescencia directa es más rápida y sensible que el cultivo, pero menos que la PCR.
- El cultivo requiere más de 1 semana para obtener el resultado.
- La PCR tiene una alta sensibilidad.

El diagnóstico diferencial se establecerá con: a) herpes simple (cuando se trate de un zóster con pocas lesiones, pero la distribución metamérica ayudará a distinguirlo); y b) dermatitis de contacto (domina el prurito y habitualmente no se localiza en una metámera).

Tratamiento

En la mayoría de los niños inmunocompetentes será innecesario, dada la limitada repercusión local y general. No obstante, pueden recomendarse

medidas básicas generales, a la vez que tratamientos analgésicos y antivirales en determinados casos, como en adolescentes e inmunodeprimidos.

Desde el punto de vista de las medidas preventivas hacia la comunidad, en las formas localizadas se deben evitar los contactos, mientras las lesiones no estén en fase de costra. En los inmunodeprimidos y para las formas diseminadas, se establecerán precauciones de aislamiento por aire y por contacto.

Medidas generales

Pueden usarse antipruriginosos tópicos (calamina, soluciones de mentol o alcanfor), preparados secantes (linimento oleocalcáreo) y soluciones antisépticas secantes (acuosas de sulfato de cobre o de zinc al 1/1.000, o de permanganato potásico al 1/10.000). Los antihistamínicos orales tienen efecto sedante (hidroxicina a dosis de 1-3 mg/kg/día en 4 tomas o dexclorfeniramina a dosis de 0,15 mg/kg/día en 4 tomas) o antipruriginoso (ebastina a dosis de 2,5-10 mg/día en una sola toma).

Analgésicos

Se emplearán: paracetamol (15 mg/kg, cada 6 horas); ibuprofeno (10 mg/kg, cada 6-8 horas); metamizol (40 mg/kg, cada 6 horas); o codeína (1 mg/kg/día, cada 6 horas).



Figura 12. Herpes zóster diseminado en un lactante que padeció una varicela intraútero.



Figura 13. Verrugas planas de localización facial.



Figura 14. Verruga vulgar. Lesión exofítica y queratósica en el codo.



Figura 15. Agrupación de verrugas plantares en la zona de apoyo del talón.

Antivirales

No existe evidencia de que la aplicación tópica sea útil en los niños. El uso sistémico se reserva para inmunodeprimidos, en formas graves con dolor y cuando exista afectación oftálmica. En estos casos, igual que en el tratamiento del herpes simple, iniciar la administración en las primeras 72 horas de la clínica, consigue la máxima efectividad.

Pueden emplearse: aciclovir oral en las formas menos graves (80 mg/kg/día, dosis máxima 800 mg, 4 veces al día, durante 5 días); valaciclovir (60 mg/kg/día, cada 8 horas); famciclovir (en pacientes de 6 a 18 años, 10-15 mg/kg/día, dosis máxima 250 mg, 3 veces día); o foscarnet (80 mg/kg/día, cada 8-12 horas).

En los pacientes inmunodeprimidos y en las formas diseminadas se utilizará la vía intravenosa (aciclovir 30 mg/kg/día, cada 8 horas, en infusión de 1-2 horas, durante 7-14 días).

Infecciones por el virus del papiloma humano

Etiología

El virus del papiloma humano es un virus DNA, con más de 100 serotipos que tienen diferentes tropismos tisulares. El mismo serotipo puede producir distintas clases de verrugas. Existen serotipos con bajo riesgo de producir cáncer y otros de alto riesgo.

Hay una cierta correlación entre serotipo y lesión: los serotipos 1, 2, 4 y 7 (y más infrecuentes: 27 y 57) se asocian a las verrugas vulgares, el 1 (y más infrecuentes: 2, 4, 10 y 27) a las verrugas plantares y palmares, y los serotipos 3, 10, 28 y 41 a las verrugas planas; todos estos son de bajo riesgo oncogénico. Los condilomas se asocian a los serotipos 6 y 11 de bajo riesgo oncogénico y a los serotipos 16, 18, 31, 33 y 45 de alto riesgo.

El periodo de incubación varía entre 1 y 16 meses.

Manifestaciones clínicas

La transmisión puede ser de persona a persona, por fómites o mediante auto-inoculación. La mayoría de las veces, las verrugas se resuelven espontáneamente en 1-2 años.

Verrugas planas

Son pápulas de 2-5 mm, redondeadas, ovales o poligonales, de color carne o rosado, planas (como su nombre indica), poco queratósicas, aisladas o formando pequeños grupos, con localización preferente en la cara (Fig. 13), el dorso de las manos, los brazos y las piernas. En los adolescentes con lesiones en la cara, el afeitado suele provocar su extensión. Pueden existir en escaso número o ser abundantes, o agruparse en una amplia placa y, a veces, forman líneas en zonas de rascado (fenómeno de Koebner). Desaparecen sin dejar cicatriz.

Verrugas vulgares o comunes

Son más frecuentes en la edad escolar. Se trata de pequeños bultos redondeados

o policíclicos con crecimiento exofítico, que pueden estar formados por pápulas, nódulos o formas vegetantes de superficie rugosa, sin pigmentación especial (Fig. 14). Pueden ser únicas o múltiples, y se localizan predominantemente en las partes acras y periungueales. Su configuración viene determinada por la localización: hiperqueratósicas en las manos, filiformes en los párpados y redondeadas o filiformes en el mentón. Son del mismo color que la carne, con presencia de pequeños puntos oscuros que representan zonas de trombosis de la verruga. Pueden unirse en placas. Es posible que las verrugas periungueales den lugar a fenómenos irritativos por su localización, y la presión lateral interdigital puede generar dolor.

Verrugas plantares

Se observan a partir de la edad escolar y, habitualmente, se localizan en el talón o en la zona metatarsiana. Son lesiones ásperas y rugosas, rodeadas de un área hiperqueratósica con algunas zonas oscuras, reflejo de trombosis. Su crecimiento es endofítico por la presión al andar. Pueden ser muy dolorosas y



Figura 16. Verrugas perianales de aspecto carnoso (en coliflor).



Figura 17. Numerosos condilomas perianales y escrotales.

Tabla III. Diagnóstico diferencial de las verrugas

Planas	Liquen plano Liquen nítido Molusco contagioso Queratosis seborreicas Histiocitosis cefálica benigna
Vulgares	Granuloma anular Almohadillado interfalángico
Plantares	Callos o helomas Poroqueratosis <i>punctata</i> Poromas
Condilomas	Molusco contagioso Protrusión perianal piramidal Nevo epidérmico Condiloma <i>lata</i>

dificultar la marcha. El pellizco lateral genera dolor. Pueden agruparse y formar un mosaico (Fig. 15).

Condilomas

Los condilomas son discretas pápulas de crecimiento con márgenes recortados o placas confluentes. Tienen un tamaño de 1-5 mm, acostumbran a ser múltiples y suelen localizarse en las áreas genital y perianal, donde adoptan una imagen en espejo. Son de color carne, rosado o rojo (Fig. 16), e indoloros. Los ubicados en la mucosa genital pueden presentar un crecimiento exofítico en forma de coliflor (Fig. 17)⁽¹³⁻¹⁵⁾.

Diagnóstico

El diagnóstico se establece por la clínica.

Para el diagnóstico diferencial (Tabla III) se tendrá en cuenta:

- Las verrugas planas deben distinguirse de: a) liquen plano (con aparición de estrías, de color violáceo o rojizo, brillante, en ocasiones, con una superficie reticulada en forma de encaje, prurito, y puede haber lesiones reticuladas en la mucosa bucal); b) liquen nítido (antecedentes de atopia y formado por pápulas minúsculas de color carne); c) molusco contagioso (pápulas que en el centro se umbilican); d) histiocitosis cefálica benigna en el caso de las verrugas localizadas de la cara (pequeñas pápulas de

2-6 mm, de color amarillo oscuro que, a veces, se presentan agrupadas); y e) queratosis seborreicas (de color marrón o negro, con crecimiento escamoso y ligeramente elevado, con localización preferente en la cabeza, el cuello, el pecho o la espalda).

- Las verrugas vulgares deben distinguirse de: a) pápulas o nódulos del granuloma anular (ubicados en la zona falángica de la mano abarcando varios dedos, pero sin superficie rugosa); y b) almohadillados interfalángicos de fricción (carecen de rugosidad superficial).
- Las verrugas plantares suelen ser las que ofrecen mayor dificultad, y deben distinguirse de: a) callos o helomas (a simple vista puede ser difícil distinguirlos, el callo siempre aparece en zonas de presión y es doloroso a la presión central, mientras que la verruga lo es a la presión lateral; el callo mantiene los dermatoglifos intactos, cosa que no ocurre en las verrugas; el raspado superficial del callo presenta anillos concéntricos, mientras que la verruga muestra puntos negros); b) poroqueratosis *punctata* (suelen aparecer pápulas del tamaño de una semilla, con borde ligeramente elevado, en las palmas y las plantas, bilaterales y simétricas, con posterior expansión a otras partes); y c) poromas (pápulas, placas o nódulos solitarios, normalmente en la planta del pie, de color carne o rojo, con un posible crecimiento central desde una depresión).
- Los condilomas se diferenciarán de: a) molusco contagioso (pápulas translúcidas umbilicadas centralmente); b) protrusión perianal piramidal (lesión única, en forma de excrescencia, con forma de pirámide, de color carne y localizada en la zona media del rafe de las niñas); c) nevo epidérmico

(agrupación de lesiones lineales verrugosas); y d) condiloma *lata* (placas húmedas en la sífilis congénita). Más allá de los 2 años de edad, un condiloma siempre debe hacer pensar en la posibilidad de un abuso sexual; en los primeros 2 años de vida, tampoco puede excluirse, pero dado el prolongado periodo de incubación del virus, puede ser de transmisión materna.

Tratamiento

Verrugas

Es un tipo de infección asintomática, que se autolimita en unos 2 años, por lo que puede deducirse que no siempre va a precisar tratamiento; sin embargo, algunas formas dolorosas o con mayor duración, pueden plantear la necesidad de instaurarlo.

Dado que muchas familias van a solicitar algún tipo de tratamiento, se debe comentar siempre la relación riesgo-beneficio, ya que algunos pueden ser traumáticos o dolorosos.

En la edad preescolar, la observación sería la recomendación más apropiada desde el punto de vista terapéutico.

El tratamiento elegido será siempre el más simple, barato, efectivo, seguro y relativamente indoloro.

Medidas no farmacológicas

En los adolescentes puede considerarse limar y cortar las verrugas plantares, si bien, esto se hace en contadas ocasiones.

La crioterapia con nitrógeno líquido en spray durante 10-20 segundos es altamente efectiva. Se reservará para preadolescentes y adolescentes, ya que conlleva incomodidades, como dolor y lesiones vesiculares. El tipo de lesión (tamaño y localización) y las respuestas previas condicionan el número de aplicaciones. Las sesiones suelen realizarse en

Tabla IV. Tratamiento farmacológico tópico de las verrugas

Forma clínica	Fármaco	Duración
Verrugas vulgares	Ácido salicílico 2-5% en faciales 15-17% en dedos	Mínimo 15 días Entre 2 y 6 semanas
Verrugas faciales	Adapaleno 0,1% Tretinoína 0,05%	2-4 semanas 2-4 semanas
Verrugas plantares	Ácido salicílico 25-40%	2-12 semanas
Verrugas plantares en mosaico	Formaldehído 0,7-3%	2-12 semanas

intervalos de 3-4 semanas, entre las cuales puede ser útil aplicar un queratolítico.

Medidas farmacológicas (Tabla IV)

Queratolíticos

Antes de su aplicación, hay que raspar y limar la superficie para eliminar la zona hiperqueratósica. Existen diferentes formas galénicas (cremas, ungüentos, líquidos y parches), que se emplearán dependiendo de la forma de presentación, el tamaño y la localización: líquidos en las verrugas vulgares, cremas en las verrugas planas faciales, y parches y ungüentos en las verrugas plantares. Asimismo, la concentración de ácido salicílico dependerá de la zona de aplicación: al 2-5% en las verrugas planas faciales, al 15-17% en las verrugas vulgares de los dedos y al 25-40% en las verrugas plantares. La forma de aplicación puede variar: a) una o dos veces al día sobre la lesión, con protección de la piel sana circundante con pasta, y dejar secar 5 minutos al aire para cubrir posteriormente con una gasa; o b) oclusiva 24 horas al día (en verrugas plantares y digitales).

La duración mínima del tratamiento es de 15 días y puede prolongarse hasta 3 meses. Se debe advertir de la posibilidad de que durante este tiempo se produzcan signos flogóticos y dolor en algún momento. Si se produce maceración o irritación de la piel circundante debe interrumpirse la aplicación durante 2-4 días, hasta la resolución y, una vez solucionado el problema, se reiniciará la aplicación.

Otro preparado disponible es el formaldehído en gel al 0,7% o en solución al 3% para las verrugas plantares.

Retinoides e inmunomoduladores

El imiquimod tópico, en crema al 5%, es útil en las verrugas genitales y anales; en las vulgares, la hiperqueratosis limita su acción y propicia una dermatitis irritativa.

El ácido dibutiesterescuárico se aplica dos veces a la semana, durante un mínimo de 10 semanas.

La cimetidina se ha empleado por vía oral (30-40 mg/kg/día, en 2-3 tomas, durante 6-8 semanas), con resultados desiguales. Parece ser bien tolerada y, cuando es efectiva, puede limitar las recidivas⁽¹⁶⁾.

Condilomas acuminados

Hay poca experiencia en la infancia con los preparados utilizados en la edad



Figura 18. Lesiones múltiples de molusco que semejan la fase inicial del exantema variceloso.

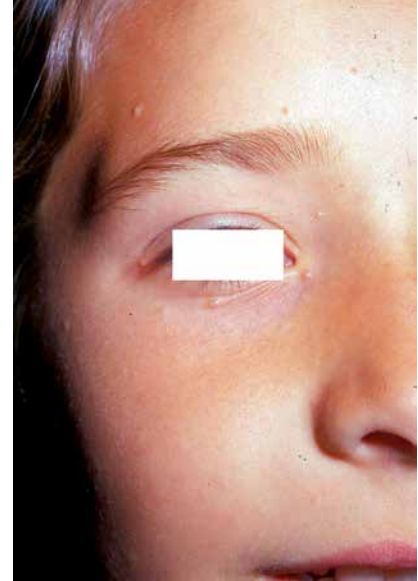


Figura 19. Molusco contagioso facial de predominio palpebral.

adulta. Debido a que la gran mayoría de los condilomas involucionan espontáneamente, se aconseja una conducta expectante. No obstante, puede haber recurrencias (25-67%), debido a la posible persistencia asintomática del virus, incluso tras desaparecer la lesión. En los adultos se realiza, en conformidad con el paciente, tratamiento intervencionista, antiproliferativo o inmunomodulador.

Cuando se crea conveniente aplicar algún tratamiento, se utilizará solución hidroalcohólica de resina de podofilo al 20%, una o dos aplicaciones al día durante 3 días, protegiendo la piel circundante y con posterior eliminación de la resina con enérgicos lavados con agua. En los mayores de 12 años, puede aplicarse imiquimod en crema al 5% dos veces al día, aplicado 3 veces a la semana, durante 5 semanas.

Molusco contagioso

Etiología

El molusco contagioso está producido por un virus DNA de la familia Poxvirus. Se han diferenciado cuatro genotipos sin implicaciones patogénicas, aunque sí epidemiológicas: el 1 es más común en la infancia y el 2 en los adultos.

La transmisión es por contacto directo con la piel o por autoinoculación, al compartir fómites o por relaciones sexuales. La transmisión aumenta

en presencia de microheridas en la piel. El periodo de infectividad es desconocido, pero se presupone mientras existan lesiones, y el tiempo de incubación es variable, entre 2 y 7 semanas, si bien, puede llegar hasta 6 meses.

Manifestaciones clínicas

El molusco contagioso aparece en brotes, en primavera y otoño, principalmente en niños de 2 a 5 años de edad, aunque también puede afectar a los adultos. En general, es asintomático, pero puede acompañarse de prurito. Se observan lesiones papulonodulares, de 1-6 mm, con una umbilicación central cuando están perfectamente desarrolladas, y con un contenido graso blanquecino que puede salir por la depresión central si se hace presión lateral. Las lesiones se ubican en una zona de piel sana y su coloración es de rosada a amarillenta. Su número oscila entre 1 y 20, y se localizan aisladas o en grupos (Figs. 18 y 19). Persisten entre 9 y 12 meses; el promedio de duración de una lesión son 2 meses, pero durante este tiempo, pueden aparecer otras nuevas. En ocasiones, la piel vecina a las pápulas presenta una dermatitis moderada. En los niños con dermatitis atópica puede haber numerosas lesiones. En ocasiones, la resolución puede ir precedida de inflamación de la lesión y de la zona circundante (Fig. 20) y, a veces, se aprecia el fenómeno de Koebner con alineamiento



Figura 20. Fase de resolución de un molusco con importante componente inflamatorio.



Figura 21. Molusco contagioso en tórax.

de las lesiones. Estos casos pueden generar dudas al pediatra de primaria y puede ser aconsejable realizar una interconsulta con dermatología.

La localización es asimétrica y en zonas previamente dañadas (piel eczematosa o con heridas). Puede afectar a cualquier parte del cuerpo, con predominio en las zonas de flexión y el tronco (Fig. 21). La localización en el área genital puede hacer pensar en contacto sexual y posibilidad de abuso. Una única lesión se relaciona con autoinoculación. En pacientes inmunodeprimidos, el número de lesiones puede ser muy abundante y el tamaño llegar a ser entre 8 y 15 mm.

Diagnóstico

El diagnóstico es clínico, pero el raspado de las lesiones y su posterior tinción con Wrigth o Giemsa puede demostrar las inclusiones intracitoplasmáticas. En los adolescentes cuyas lesiones se encuentren en el área genital, se procederá al cribado de enfermedades de transmisión sexual. Puede ser necesario realizar una biopsia en las lesiones atípicas. En estas situaciones se realizará una interconsulta con el dermatólogo.

En el diagnóstico diferencial (Tabla V) se tendrán en cuenta: a) verrugas pla-

Tabla V. Diagnóstico diferencial del molusco contagioso

Verrugas planas
Comedones cerrados
Miliaria
Foliculitis
Queratosis folicular

nas (ausencia de umbilicación central); b) comedones cerrados (suelen ser más pequeños, sin umbilicación y de aparición en adolescentes, mientras que el molusco es propio de escolares de corta edad); c) miliaria (pequeñas pápulas, muy cercanas, blancas, sin umbilicación central); d) foliculitis (el elemento central está pustulizado o con una pequeña costra); y e) queratosis foliculares de los brazos (pueden ser muy difíciles de distinguir de un molusco en fase muy inicial, con el agravante de que ambos pueden ocurrir en pieles atópicas y, además, a veces, pueden coexistir).

Tratamiento

Al pensar en posibles tratamientos, hay que tener en cuenta que las lesiones pueden resolverse solas en varios meses o años, y que no existe un consenso general sobre el manejo terapéutico. Seleccionar intervenciones que resulten poco dolorosas y dejen mínima cicatriz.

La intervención sobre áreas no genitales suele ser por razones cosméticas, mientras que las lesiones localizadas en la zona genital, fundamentalmente en adolescentes, deben tratarse como prevención de la diseminación a través de las relaciones sexuales. Se aplicará tratamiento con el fin de disminuir la transmisión y la autoinoculación, evitar la sobreinfección y mejorar el confort personal, al disminuir el prurito o por razones cosméticas.

Medidas físicas

Pueden realizarse: curetaje previa anestesia local de la zona, crioterapia con nitrógeno líquido o extirpación de las lesiones. Hay una variedad de tratamien-

tos con poca evidencia científica y que resultan poco eficaces, pero son inocuos.

Medidas químicas o farmacológicas

Puede aplicarse cantaridina al 0,7-0,9% en colodión flexible, en forma de gota en cada lesión, con secado espontáneo en 2 minutos y lavado a las 2-6 horas. Se puede repetir a las 3-4 semanas. El ácido tricloroacético al 25-50%, el nitrato de plata, el hidróxido potásico y la tintura de yodo son otras opciones. Todos estos tratamientos deben ser aplicados por una persona experta, y todos pueden generar dolor e irritación y dejar una cicatriz⁽¹⁷⁻¹⁹⁾.

Otras sustancias que pueden utilizarse son tretinoína al 0,05% para lesiones de la cara, imiquimod al 1-5% en los mayores de 2 años para formas recalcitrantes, y cidofovir tópico, con el que existen experiencias fundamentalmente en pacientes inmunodeprimidos.

El molusco contagioso no debe privar al niño de sus actividades escolares o deportivas. No es indispensable la cobertura de las lesiones, pero cuando se encuentran en áreas descubiertas y existe la posibilidad de contacto físico, es mejor cubrir las con un apósito hermético y cambiarlo diariamente.

A modo de conclusión, en la tabla VI se indican las situaciones clínicas en las que el pediatra de atención primaria debe remitir a un paciente al hospital para su adecuado tratamiento y valoración global (consultas con especialistas). No obstante, la gran mayoría de las manifestaciones clínicas de las infecciones cutáneas de etiología vírica van a poder ser seguidas y tratadas por los pediatras de atención primaria⁽²⁰⁾.

Tabla VI. Situaciones clínicas en las que es recomendable la atención hospitalaria

Gingivostomatitis con manifestaciones clínicas de deshidratación
Necesidad de tratamiento intravenoso
Herpes genital con manifestaciones clínicas de radiculoneuritis
Herpes genital con sospecha de abuso sexual
Eccema herpético con viremia y afectación visceral
Infección herpética en pacientes inmunodeprimidos

Bibliografía

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

- 1.** Gittler JK, Mu EW, Orlow SJ. Characterization of herpes simplex virus infections seen in the pediatric dermatology office. *Pediatr Dermatol.* 2017; 34: 446-9.
2. Huang CW, Hsieh, CH, Lin MR, Huang YC. Clinical features of gingivostomatitis due to primary infection of herpes simplex virus in children. *BMC Infect Dis.* 2020; 20: 782-91.
- 3.** Sacks CA. Herpetic whitlow. *New Engl J Med.* 2018; 378: 563.
4. Aounallah A, Lahouel M, Noura R. Genital herpes infection in an adolescent with diabetes mellitus. *Indian Pediatr.* 2017; 54: 697-8.
- 5.*** Parra-Sánchez M. Úlceras genitales por virus herpes simplex. *Enferm Infecc Microbiol Clin.* 2019; 37: 260-4.
6. Wang V, Boguniewicz J, Boguniewicz M, Ong PY. The infectious complications of atopic dermatitis. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2021; 126: 3-12.
7. Sacks CA. Eczema herpeticum. *New Engl J Med.* 2017; 377: e9.
8. Mirfazaalian H, Daneshbod Y. Herpes gladiatorum. *Emerg Med J.* 2013; 30: 892.
9. Whitley R, Baines J. Clinical management of herpes simplex virus infections: past, present, and future. *F1000Res.* 2018; 7: F1000 Faculty Rev-1726.
- 10.** Sanders J, García SE. Pediatric herpes simplex virus infections: an evidence-based approach to treatment. *Pediatr Emerg Med Pract.* 2014; 11: 1-19; quiz 19.
11. Aktas H, Erdal SA, Güvenç U. Herpes zoster in children: evaluation of the sixty cases. *Dermatol Ther.* 2019; 32: e13087.
12. Kanamori KA, Shoji K, Kinoshita N, Ishiguro A, Miyairi I. Complications of herpes zoster in children. *Pediatr Int.* 2019; 61: 1216-20.
- 13.** Fuller C, Hudgins E, Nika Finelt N. Human-papillomavirus-related disease in pediatrics. *Curr Opin Pediatr.* 2018; 30: 169-74.
14. Kuwabara AM, Rainer BM, Basdag H, Cohen BA. Children with warts: a retrospective study in an outpatient setting. *Pediatr Dermatol.* 2015; 32: 679-83.
15. Boroujeni NH, Handjani F, Saki N. CO2 laser treatment for plantar warts in children: a case series. *Dermatol Ther.* 2020; 33: e13414.
16. García-Oreja S, Álvaro-Alfonso FJ, García-Álvarez Y, García-Morales ER, Sanz-Corbalán I, Lázaro Martínez JL. Topical treatment for plantar warts: a systematic review. *Dermatol Ther.* 2020; p. e14621.
17. Jahnke MN, Sook Hwang S, Griffith JL, Shwayder T. Cantharidin for treatment of facial molluscum contagiosum: a retrospective review. *J Am Acad Dermatol.* 2018; 78: 198-9.
- 18.** Gerlero P, Hernández-Martín A. Actualización sobre el tratamiento de moluscos contagiosos en los niños. *Actas Dermosifiliogr.* 2018; 109: 408-15.
- 19.** Sterling J. Treatment of warts and molluscum: what does the evidence show? *Curr Opin Pediatr.* 2016; 28: 490-9.
20. Jiménez Alés R, Coronel Pérez IM, Sánchez Fuentes IC. Enfermedades víricas de la piel. *Pediatr Integral.* 2016; XX(3): 169-78.

Bibliografía recomendada

- Mancini AJ, Krowchuck DP, editores. *Pediatric dermatology: a quick reference guide.* 4th ed. Illinois: AAP; 2020. Conceptos claros, esquemas fáciles, acompañado de imágenes didácticas. Ayuda importante para el clínico.
- Bradley JS, Nelson JD, editores. *Nelson's Pediatric antimicrobial therapy.* 27th ed. Illinois: AAP; 2021. Útil para aplicación de antimicrobianos.
- Conejo Fernández AJ, del Boz González J. Infecciones cutáneas. En: García JJ, Cruz O, Mintegui S, Moreno JM, editores. *En: Cruz Manual de Pediatría.* Madrid: Ergon; 2020. p. 353-7. Clínica descriptiva y aplicación terapéutica.
- Paller AS and Mancini AJ. *Hurwitz Clinical pediatric dermatology. A textbook of skin disorders of childhood adolescence.* Philadelphia: Elsevier; 2015. Referente en dermatología pediátrica.

Caso clínico

Niño de 20 meses con antecedentes de dermatitis atópica desde los primeros meses de vida, tratado en los brotes con inmunomoduladores tópicos, que acude a la consulta de urgencias de Pediatría por presentar un cuadro de lesiones diversas en la cara (Fig. 22). Se inició 2 días antes con fiebre de 38,2 °C, algún vómito y malestar. Las lesiones, sobre una base eritematosa, eran monomorfas, predominantemente vesiculares, algunas con umbilicación y otras con algún elemento costroso en el centro. No afectaban a las mucosas y no se extendían por el resto del cuerpo. En el servicio de urgencias, se realizan hemograma y bioquímica general, en los que solo se objetiva una leve leucocitosis sin desviación a la izquierda.



Figura 22.



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 y 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".



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.

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".

Infecciones cutáneas de etiología vírica

17. La diseminación de las lesiones herpéticas en un niño con una dermatitis atópica es un cuadro clínico que se DENOMINA:
- Ecceema herpético.
 - Sepsis herpética.
 - Eccema coxsackium*.
 - Síndrome boca-mano-pie.
 - Condilomatosis herpética.
18. ¿Qué VIRUS causa con más frecuencia la gingivostomatitis?
- Virus de la herpangina.
 - Virus herpes simple.
 - Virus de la enfermedad boca-mano- pie.
 - Virus Coxsackie.
 - Virus del papiloma humano.
19. El TRATAMIENTO de elección para un paciente inmunodeprimido de 6 años de edad con un ecce-ma herpético es:
- Famciclovir oral.
 - Foscarnet.
 - Aciclovir oral.
 - Aciclovir intravenoso.
 - Valganciclovir.
20. La aplicación tópica de ácido salicílico en el tratamiento de las verrugas plantares, se debe hacer a una CONCENTRACIÓN del:
- 5%.
 - 10%.
 - 20%.
 - 30%.
 - En las verrugas plantares está contraindicado.
21. La aplicación de cantaridina al 0,7-0,9% es el tratamiento en pacientes mayores de 2 años CON:
- Estomatitis herpética.
 - Ecceema herpético.
 - Molusco contagioso.
 - Condilomas acuminados.
 - Todas las afirmaciones anteriores son falsas.
22. ¿Cuál sería el PRIMER diagnóstico clínico que establecerías?
- Varicela.
 - Dermatitis de contacto.
 - Ecceema atópico.
 - Ecceema herpético.
 - Impétigo ampollar.
23. ¿Cuál de las siguientes pruebas complementarias sería la más PERTINENTE para poder establecer el diagnóstico etiológico en el servicio de urgencias?
- Cultivo para bacterias.
 - Tinción de Tzanc.
 - Determinación de inmunoglobulinas M para virus varicelazóster y virus herpes simple.
 - Reacción en cadena de la polimerasa para virus herpes simple.
 - Estudio anatomopatológico de una lesión.
24. Indica cuál de las siguientes medidas terapéuticas NO sería apropiada en este momento:
- Aplicación de una solución astringente.
 - Aplicación de mupirocina.
 - Administración de antitérmicos.
 - Administración de aciclovir.
 - Aplicación de un antiséptico tópico.

Caso clínico

Enfermedades bacterianas de la piel

L.C. Arango Duque, M. Miranda Fontes, T. Pozo Román

Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid



Resumen

Las infecciones bacterianas cutáneas constituyen el motivo de consulta más frecuente en Dermatología pediátrica. El *S. aureus* y el *S. pyogenes* son los microorganismos más frecuentemente implicados y la entidad más diagnosticada es el impétigo. El diagnóstico es clínico y el tratamiento se instaure de manera empírica en la mayoría de los casos.

Abstract

Cutaneous bacterial infections are the most common reason for consultation in pediatric dermatology. S. aureus and S. pyogenes are the most frequently implicated microorganisms, and impetigo is the most frequently diagnosed entity. Making a diagnosis is based on clinical appearance and treatment is established empirically.

Palabras clave: Enfermedades bacterianas de la piel; Infecciones de tejidos blandos; Infecciones cutáneas estafilocócicas; *S. pyogenes*.

Key words: *Bacterial Skin Diseases; Soft Tissue Infections; Staphylococcal Skin Infections; S. pyogenes.*

Introducción

Las infecciones bacterianas cutáneas constituyen el motivo de consulta más frecuente en Dermatología Pediátrica. El diagnóstico es clínico y el tratamiento se instaure de manera empírica.

Las infecciones bacterianas cutáneas generan alrededor del 20% de las consultas dermatológicas ambulatorias⁽¹⁾ y son el motivo de consulta más frecuente en Dermatología pediátrica⁽²⁾. El *S. aureus* y el *S. pyogenes*, producen la mayoría de estos trastornos, que varían de cuadros leves frecuentes a infecciones potencialmente mortales, poco habituales en la infancia⁽¹⁾. Además de la infección directa a los tejidos, el *S. aureus* y el *S. pyogenes* pueden producir cuadros mediados por toxinas, con manifestaciones cutáneas y sistémicas, como el síndrome de la piel escaldada, el síndrome de shock tóxico o la escarlatina. Estos cuadros deben considerarse entidades separadas que no están dentro del objetivo de esta revisión.

El impétigo, la celulitis, la foliculitis y los abscesos son los cuadros más vistos en Atención Primaria^(3,4), siendo el impé-

tigo la infección pediátrica bacteriana de la piel más común en todo el mundo⁽¹⁾. El diagnóstico es clínico y solo, en ocasiones, se precisa confirmación microbiológica, instaurándose el tratamiento de manera empírica (Tabla I). Las infecciones leves superficiales se tratan con antibiótico tópico. Las infecciones profundas, con pus, complicaciones o afectación del estado general, precisan tratamiento antibiótico sistémico y, en algunos casos (abscesos, fascitis necrotizante), tratamiento quirúrgico.

Etiopatogenia

Dentro de los factores que predisponen a su aparición, encontramos: alteraciones de la barrera cutánea, dermatosis concomitantes y factores externos.

La alteración del equilibrio entre el huésped y la flora cutánea⁽¹⁾, las alteraciones de la barrera cutánea, como heridas, úlceras o intertrigo, las dermatosis, como la dermatitis atópica o el linfedema, los factores externos, como la temperatura y la humedad ambiental alta, la mala higiene y los deportes de contacto, y la

colonización nasofaríngea, axilar y/ o perineal por *S. aureus*, determinan un mayor riesgo de infecciones. La obesidad, la diabetes mellitus, las celulitis previas, las trisomías y los receptores de trasplantes, pueden predisponer a estos cuadros con un papel menos claro⁽⁵⁾. El *S. aureus* y el *S. pyogenes* son los gérmenes más involucrados. Hay que considerar también el *S. aureus* meticilin resistente adquirido en la comunidad (SAMR-AC), con prevalencias descritas entre el 13 al 33% de las infecciones estafilocócicas en edad pediátrica⁽⁶⁾. Este tiende a colonizar zonas diferentes a las fosas nasales (axilas, ingles, región perianal)⁽⁶⁾ y produce clínica similar, aunque con más infecciones supurativas leves, con formación de abscesos con escara necrótica.

Principales infecciones cutáneas bacterianas en la infancia

Se resumen las principales infecciones bacterianas cutáneas que atañen a la infancia. Otras infecciones cutáneas bacterianas se resumen en la tabla II.

Tabla I. Tratamiento de las principales infecciones bacterianas cutáneas

Infeción	Etiología	Tratamiento tópico	Tratamiento sistémico	Otras medidas
Impétigo	<i>S. aureus</i> <i>S. pyogenes</i>	De elección Mupirocina /Ácido fusídico pomada	Solo en lesiones extensas, presencia de complicaciones, inmunodeprimidos: - Cloxacilina, cefalexina, eritromicina, amoxicilina clavulánico	Lavados con antiséptico Fomentos húmedos (sulfato de zinc, cobre, permanganato potásico) en caso de exudado, costras o ampollas Descolonización nasal en caso de brotes recurrentes con pomada de mupirocina en fosas nasales cada 12 horas, durante 1 semana
Foliculitis Forúnculos Ántrax Abscesos Panadizos	<i>S. aureus</i> SAMR-AC Gramnegativos <i>Pseudomona</i>	Foliculitis superficial, algunos forúnculos: - Mupirocina pomada - Clindamicina gel, solución	Lesiones extensas, profundas o con presencia de colección purulenta (abscesos, ántrax, panadizos), complicaciones, inmunodeprimidos: - Cloxacilina, cefalexina, eritromicina, amoxicilina clavulánico - Sospecha de infección por pseudomona: ciprofloxacino	En presencia de colección purulenta, drenaje quirúrgico y destrucción de loculaciones Lavados con antiséptico Fomentos húmedos (sulfato de zinc, cobre, permanganato potásico) Descolonización nasal en caso de brotes recurrentes, con pomada de mupirocina en fosas nasales cada 12 horas, durante 1 semana
Erisipela Celulitis	<i>S. aureus</i> <i>S. pyogenes</i>	Solo como tratamiento complementario, en caso de ampollas, heridas abiertas: mupirocina/ ácido fusídico pomada	Amoxicilina clavulánico Cefalexina Considerar ingreso y tratamiento i.v. si afectación del estado general, lactantes, o inmunodeprimidos	Extremidad elevada Reposo relativo Frío local 20 minutos, 2 veces al día
Dermatitis perianal estreptocócica	<i>S. pyogenes</i>	Solo como tratamiento adyuvante: mupirocina (ácido fusídico pomada)	Cloxacilina, amoxicilina, cefuroxima acetilo. Ciclos de 14-21 días	Lavados con antisépticos tópicos Descartar y tratar convivientes afectos
Dactilitis distal ampollosa	<i>S. pyogenes</i> <i>S. aureus</i>	Solo como tratamiento adyuvante	Cloxacilina, amoxicilina, cefalexina	Si colección purulenta, drenaje quirúrgico
Queratolisis puctata	<i>Kytococcus</i> <i>sedentarius</i> <i>Dermatophilus</i> <i>congolesis</i> Especies de <i>Corynebacterium</i> y <i>Actinomyces</i>	De elección Peróxido de benzoilo Clindamicina Eritromicina Mupirocina	No indicado	Lavados con antisépticos Mantener la zona seca Antitranspirantes

Impétigo

Infeción superficial, muy contagiosa y frecuente, que puede adoptar una forma ampollosa o no ampollosa (70% de los casos)⁽¹⁾. Aparecer en cualquier edad, con mayor incidencia en menores de 5 años, disminuyendo drásticamente tras los 14 años⁽⁵⁾. No hay diferencia entre hombres y mujeres, y las epidemias son posibles y más frecuentes al inicio del verano. Los principales agentes causales son el *S. aureus* y los Streptococcus B hemolíticos, en su mayoría pertenecían al grupo A, aunque serotipos del grupo C o el G pueden producirlo. El no ampollosa se produce por el *S. aureus* solo o en

coinfeción con *S. pyogenes*, mientras que el ampollosa es causado por cepas de *S. aureus* que producen toxinas exfoliativas (ETA, ETB, ETD) que generan pérdida de adhesión de los queratinocitos. Aunque raro, se han descrito casos de impétigo ampollosa estreptocócico⁽⁷⁾. En brotes con múltiples pacientes, el *S. aureus* es el principal responsable.

El contagio aparece por contacto directo, a través de objetos, por autoinoculación o por fómites. Las lesiones se distribuyen en: cara (alrededor de la nariz o la boca), tronco, nalgas, periné, axilas y extremidades. Inicia con máculas eritematosas solitarias de 2-4 mm que



Figura 1.
Impétigo no
ampollosa.

Tabla II. Otras infecciones cutáneas bacterianas					
Infeción	Etiología	Clínica	Factores de riesgo	Tratamiento	Diagnóstico diferencial
Ectima	<i>S. pyogenes</i> <i>S. aureus</i>	Pápulo-vesícula que evoluciona a una úlcera en sacabocados con base necrótica purulenta recubierta de escara negruzca Cura dejando cicatriz Más frecuente en extremidades	Corta edad Linfedema Mala higiene Inmunodepresión Rascado (picaduras previas)	Curas húmedas (retirar costra) < 2 cm: mupirocina/ácido fusídico tópico > 2 cm o mala evolución: cefalosporinas 1ª generación, amoxicilina clavulánico o macrólidos orales	Ectima gangrenoso Úlcera por vasculitis/vasculopatías
Ectima gangrenoso	<i>P. aeruginosa</i> Inmunodeprimidos: hongos y virus	Úlcera necrótica única o en escaso número con costra negra (vasculitis de pequeños vasos) Más frecuente en región anogenital o extremidades	Sepsis por <i>P. aeruginosa</i> Inmunodepresión Neutropenia Lactantes sanos	Antibiótico sistémico con cobertura para <i>P. aeruginosa</i>	Ectima Vasculitis Úlceras vasculares
Onfalitis neonatal	Bacilos gramnegativos <i>S. aureus</i> <i>S. pyogenes</i> Polimicrobiano	Eritema y edema Mal olor Secreción purulenta	Cuidados incorrectos Prematuridad Corioamnionitis Rotura prematura de membranas	Leve: lavados con clorhexidina + mupirocina Moderado /grave: antibioticoterapia sistémica	
Eritrasma	<i>Corynebacterium minutissimum</i> <i>S. pyogenes</i> Flora mixta	Máculas rojo marrón. Bordes irregulares, pero bien definidos. Zonas intertriginosas (axilas, ingles, inframamario, interglútea, interdigital). Fluorescencia rojiza con luz Wood	Humedad Escasa higiene Sudoración Obesidad Diabetes mellitus	Eritromicina, clindamicina o mupirocina tópicas Extenso o persistente: macrólide oral durante 10-14 días	Intértrigo candidiásico Eccemas irritativos Psoriasis invertida Dermatitis seborreica
Tricomosis axilar, púbica y de la cabeza	Corinebacterias	Infección superficial que produce nódulos adherentes amarillos, rojos o negros o vainas cilíndricas observables a simple vista (Fig. 5). Puede acompañarse de olor característico En ocasiones, el sudor adquiere color rojo que tiñe la ropa. Frecuentemente pasa desapercibido Cada vez menos frecuente por los hábitos de depilación	Sudoración Mala higiene	Afeitado del pelo Antiséptico tópico para prevenir recidivas	Piedra blanca Piedra negra Liendres Moldes pilosos

evolucionan a una vesícula/pústula de vida corta y dejan una erosión superficial con costra melicérica (Fig. 1). En la forma ampollosa, las vesículas crecen hasta formar ampollas superficiales de 1 a 5 cm (Fig. 2). Tras su rotura, dejan un collarite descamativo con poco eritema. Puede producir prurito o escozor, y no cursar con síntomas sistémicos, aunque pueden objetivarse adenopatías y, en el caso del ampolloso, fiebre y diarrea⁽¹⁾. El diagnóstico es clínico pudiendo realizarse cultivo del exudado o de la ampolla. El diagnóstico diferencial se



Figura 2. Impétigo ampolloso.



Figura 3. Foliculitis.

hace con: las picaduras, los eccemas, el herpes simple y las quemaduras. En cuanto al tratamiento, una revisión de Cochrane⁽⁸⁾ concluyó que los antibióticos tópicos como la mupirocina y el ácido fusídico eran eficaces. La resistencia a estos dos es cada vez más creciente, sobre todo, en casos por *S. aureus* y epidemias⁽⁵⁾. La bacitracina y la neomicina tópicos son menos eficaces y no se recomiendan. No se encontró diferencia entre los antibióticos tópicos y los orales, y la penicilina oral no fue tan eficaz como la cloxacilina, la eritromicina y la cefalexina. La decisión de cómo tratar, queda supeditada: al número de lesiones, la localización, las complicaciones, las enfermedades concomitantes y el estado inmunológico, siendo de primera elección, la vía tópica. Son útiles, los lavados con agua y jabón, y los fomentos húmedos. En infecciones recurrentes, puede considerarse la descolonización nasal. Además de las complicaciones locales, como: la celulitis, la linfangitis o la bacteriemia, existe riesgo bajo de glomerulonefritis postestreptocócica, que no se ve modificado por el uso de antibiótico⁽¹⁾. A diferencia de la faringitis estreptocócica, no se ha descrito asociación con la fiebre reumática aguda.

Foliculitis, forúnculos, ántrax, abscesos y panadizos

Suelen afectar la cara (zona de la barba), el cuero cabelludo, el tronco, las axilas y las nalgas. La foliculitis afecta al folículo piloso de forma superficial, con pústulas o pápulas eritematosas foliculares aglomeradas o no, que no dejan cicatriz (Fig. 3). Los forúnculos afectan todo el folículo piloso y el tejido circundante produciendo: pústulas, pápulas y nódulos

eritematosos. La colección continua de forúnculos formando una placa eritematosa, caliente, dolorosa, con afectación del tejido celular subcutáneo y trayectos fistulosos, se denomina ántrax. Por último, los abscesos son colecciones localizadas de pus y no tienen que depender del folículo piloso. Estos dos últimos cuadros pueden acompañarse de síntomas sistémicos y pueden dejar cicatriz.

La oclusión, la maceración, el afeitado, la depilación, el uso de corticoides tópicos y la humedad son factores precipitantes.

El principal agente causal es el *S. aureus*. Los portadores nasales presentan más cuadros crónicos y recidivantes. Destaca también la creciente participación de los SAMR-AC en los brotes en pacientes jóvenes y sanos; de especial interés, ya que se han descrito casos de endocarditis bacteriana⁽⁹⁾. Las bacterias gramnegativas pueden también producir estos cuadros clínicos en pacientes con acné tratados con ciclos prolongados de



Figura 4. Panadizo.

antibióticos tópicos u orales. El uso de bañeras calientes o piscinas mal cloradas produce la foliculitis del jacuzzi por pseudomona.

En el diagnóstico diferencial, deben considerarse: las foliculitis por levaduras, hongos y herpes simple, acné y, en casos de afectación profunda, hidradenitis supurativa o rotura de un quiste epidérmico.

La piedra angular del tratamiento son los lavados con antisépticos y los antibióticos tópicos (mupirocina o clindamicina). En lesiones generalizadas, recidivantes, con afectación profunda o del estado general, se usan antibióticos orales. En los casos de pseudomona, el tratamiento es ciprofloxacino, aunque el cuadro es, en muchas ocasiones, autorresolutivo. En casos profundos, con colecciones de pus, debe añadirse el drenaje quirúrgico. Si los episodios son recidivantes, puede realizarse erradicación de *S. aureus*.

Mención especial merece, por la alta frecuencia en los niños, la aparición de abscesos en los pliegues ungueales, cuadro conocido como panadizo. La pérdida de integridad del aparato ungueal por: traumatismo, manipulación, onicofagia, succión del dedo, manicuras y onicocriptosis, predisponen. El 50% suelen ser polimicrobianas siendo el *S. aureus* el patógeno más frecuente. Otros agentes causales son el *S. pyogenes*, bacterias gramnegativas o anaerobias, como *Bacteroides*, especies de *Enterococcus* o *Eikenella corrodens*, asociadas a la exposición a secreciones orales⁽¹⁰⁾, *C. albicans* o herpes simple⁽¹⁰⁾. Inicia con: edema, eritema y dolor, que evoluciona a una colección de pus que puede involucrar



Figura 5. Tricomicosis.

el hiponiquio, el lecho ungueal e incluso progresar a un absceso profundo con celulitis y linfangitis (Fig. 4). Precisan antibiótico oral y drenaje de la colección de pus. La paroniquia crónica (más de 6 semanas) es una patología inflamatoria multifactorial, en la que la exposición a alérgenos o productos irritantes daña la barrera cutánea con la consiguiente colonización, estando su discusión fuera del objetivo de este artículo.

Erisipela y celulitis

La erisipela, aparece por una infección que afecta a la dermis y al sistema linfático y, en ocasiones, al tejido celular subcutáneo. El patógeno más frecuente es el *Streptococo* β hemolíticos del grupo A, menos frecuente del grupo B, C, G y, en un porcentaje pequeño, el *S. aureus*⁽⁵⁾. En la celulitis se produce una afectación más profunda de la dermis y del tejido celular subcutáneo, siendo los gérmenes más implicados el *S. aureus* o el *S. pyogenes*. Según el desencadenante, se puede sospechar un agente etiológico diferente como: en las mordeduras de gatos o perros, en las que se encuentra la *Pasteurella multocida*; tras la inmersión en agua fresca, que produce celulitis por *Aeromonas hydrophila*, o agua salada, que produce celulitis por *Vibrio*; o en las celulitis periorbitarias en niños, en las que se puede encontrar el *Haemophilus influenza*, con participación cada vez más baja debido a la vacunación generalizada⁽³⁻⁵⁾.

La erisipela suele afectar a niños pequeños, ancianos o enfermos debilitados, y en el recién nacido puede originarse en el cordón umbilical. Predisponen a ambos cuadros: linfedema, úlceras crónicas, inmunodepresión y alteraciones vasculares. La erisipela presenta un comienzo abrupto con una placa eritematosa caliente y dolorosa, de borde nítido. Puede acompañarse de pústulas, vesículas y ampollas, estas últimas consideradas marcador de gravedad. En su forma clásica afectaba a la cara, pero, hoy en día, la localización más frecuente son las extremidades inferiores. En la celulitis, la placa está: mal delimitada, profunda, caliente, eritematosa y es muy dolorosa. Puede acompañarse de ampollas o tejido necrótico. Ambos cuadros suelen cursar con síntomas generales, fiebre y pueden asociar linfangitis ascendentes y adenopatías. Como complicaciones, podemos encontrar la for-

mación de abscesos o la afectación de estructuras más profundas y, aunque es raro en paciente sanos, cuadros sistémicos como la endocarditis, la sepsis y la glomerulonefritis aguda en caso de cepa nefritogénica de estreptococos. La infección puede dañar permanentemente el sistema linfático, produciendo episodios recurrentes de celulitis / erisipela.

El tratamiento, además de las medidas locales, se inicia con antibiótico oral empírico, con cobertura frente a *S. aureus* y *S. pyogenes*, y podría realizarse de forma ambulatoria con estrecho control, excepto si existen afectación del estado general, lactantes o inmunodeprimidos. Especial interés merece la celulitis periorbitaria en niños, que se asocia frecuentemente a sinusitis y requiere un estrecho seguimiento. Si afecta más allá del septo orbitario, se observará: proptosis, dolor orbital, restricción de la movilidad ocular y alteraciones visuales. Estos casos se consideran una emergencia que debe tratarse con antibióticos intravenosos y valoración urgente por un oftalmólogo / otorrinolaringólogo. En pacientes tóxicos, con deterioro del estado general, debería considerarse la realización de una punción lumbar⁽³⁾.

Dermatitis perianal estreptocócica

Producida por el *S. pyogenes* y, con menos frecuencia, por el *S. aureus*, algunos autores consideran más correcto el uso del término celulitis perianal⁽¹¹⁾. Se presenta como una zona perianal eritematosa brillante bien delimitada. En las niñas puede afectar el introito vaginal y la vulva, siendo menos frecuente la afectación alrededor del meato uretral en niños. Puede producir: prurito, dolor a la defecación, disuria y sangre en heces. No se acompaña de síntomas sistémicos. Se considera una entidad de la infancia, aunque hay descritos casos en adultos. Es más frecuente en varones entre los 2 y 7 años⁽¹¹⁾. La transmisión se produce por contacto, intrafamiliar o por autoinoculación en paciente con faringitis con cultivo positivo para *S. pyogenes*. Sin tratamiento puede cronificarse y presentar: fisuras dolorosas, secreción mucosa o purulenta, y placas psoriasiformes.

Para el diagnóstico, puede realizarse un test rápido antigénico de *S. pyogenes*, aunque es menos fiable que el cultivo. Es importante descartar convivientes afectados, ya que sirven como reservorio para

las recurrencias. En el diagnóstico diferencial, debe considerarse: eccemas de contacto, dermatitis atópica, candidiasis, dermatitis seborreica y psoriasis. Más raramente, deben descartarse: infecciones parasitarias, enfermedad inflamatoria intestinal, histiocitosis y abuso sexual. El tratamiento se realiza con antibióticos sistémicos entre 14 a 21 días. Pueden asociarse lavados con antisépticos seguidos de la aplicación de antibióticos tópicos. Debe considerarse la posibilidad de glomerulonefritis posestreptocócica. Como complicaciones poco frecuentes, se puede encontrar proctitis y abscesos. Aunque la fiebre reumática teóricamente sería una complicación posible, hasta la fecha no se han descrito casos⁽¹¹⁾.

Dactilitis distal ampollosa

Infección por *S. pyogenes* o *S. aureus* del cojinete adiposo palmar de los dedos de las manos y, con menos frecuencia, de los pies. Puede extenderse al pliegue ungueal y a la porción proximal del dedo. Es más frecuente en niños de los 2 a los 16 años. El contagio suele ser por traumatismo local o por autoinoculación desde la nariz. Se trata con antibiótico antiestafilocócico durante 10 días y, si se observa colección de pus, drenaje de la misma.

Queratolisis punctata

Producida por *Kytococcus sedentarius*, *Dermatophilus congolensis* y especies de *Corynebacterium* y *Actinomyces*, es una infección no inflamatoria de plantas y palmas, más frecuente en ambientes cálidos y húmedos. Las bacterias producen proteasas que degradan la capa córnea, dando lugar a las manifestaciones clínicas (depresiones puntiformes superficiales que pueden adoptar un patrón lineal) y mal olor característicos. Suelen ser asintomáticas o producir leve prurito. Como diagnóstico diferencial, deben considerarse las verrugas víricas, las tiñas y las queratodermias palmoplantares. El peróxido de benzoilo, eritromicina, clindamicina o mupirocina tópicos, son eficaces para el tratamiento. Es importante mantener la zona seca y limpia.

Fascitis necrotizante

Infección poco frecuente en la infancia, que produce necrosis de la piel, el tejido adiposo y la fascia. Aunque las tasas de mortalidad son altas, los niños tienen mejor pronóstico⁽¹²⁾. Puede ser

una infección polimicrobiana con, al menos, un anaerobio (tipo I) o por el *S. pyogenes* (tipo II), siendo esta última la más frecuente en la infancia⁽¹⁾.

Es habitual que aparezca tras traumatismos penetrantes o contusos, pero no son un requisito. En los niños, la varicela o la cirugía abdominal pueden ser factores desencadenantes⁽²⁾. La diabetes mellitus, la insuficiencia renal, las úlceras y la inmunodepresión son factores predisponentes, aunque no obligatorios. Las extremidades son la localización más frecuente y, en los niños, no es infrecuente la afectación del tronco. Si afecta al periné y genitales, se le denomina gangrena de Fournier.

Clínicamente, se caracteriza por un dolor intenso inicial, desproporcionado a los hallazgos físicos. Se acompaña de: eritema, calor y tumefacción, con piel brillante y tensa. Progresa rápidamente, con cambio de coloración cutánea de rojo a púrpura y, por último, azul grisáceo, que puede asociar ampollas hemorrágicas. La zona puede tornarse anestésica por destrucción de los nervios y el tejido se torna leñoso. Los síntomas sistémicos son prominentes con: fiebre, leucocitosis, taquicardia y shock.

Para el diagnóstico, además de la sospecha clínica, debe solicitarse analítica completa, hemocultivos, cultivos de la herida y rayos X que, en ocasiones, muestra aire. El diagnóstico diferencial en fases iniciales se realiza con la celulitis. Un dolor desproporcionado o la anestesia total, debe ponernos en alerta. Deben considerarse también: hematomas, mionecrosis o flebitis.

El tratamiento debe instaurarse rápidamente, siendo el desbridamiento quirúrgico extenso la piedra angular. De forma inicial e inmediata, debe iniciarse

tratamiento antibiótico intravenoso de amplio espectro⁽¹³⁾.

Función del pediatra de Atención Primaria

El pediatra es el encargado de diagnosticar e instaurar el tratamiento de las infecciones superficiales no complicadas. Es su función evaluar las infecciones profundas, estado general del paciente, síntomas sistémicos y reconocer tempranamente complicaciones que requieran una derivación al medio hospitalario o tratamiento quirúrgico.

Bibliografía

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

- 1.*** Sommer LL, Rebolli AC, Heymann WR. Bacterial diseases. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L Ed. Dermatology fourth edition. Elsevier Lt; 2018. p. 1259-93.
2. Conejo-Fernández AJ, Moraga-Llop FA. Enfermedades bacterianas de la piel. *Pediatr Integral*. 2016; XX(3): 179-88.
3. Stulberg DL, Penrod MA, Blatny RA. Common bacterial skin infections. *Am Fam Physician*. 2002; 66: 119-24.
4. Rakesh D. Mistry. Skin and Soft Tissue Infections. *Pediatr Clin N Am*. 2013; 60: 1063-82.
5. Bernard P. Managemet of common bacterial infections of the skin. *Curr Opin Infect Dis*. 2008; 21: 122-28.
6. Casado-Verrier B, Gómez-Fernández C, Pano-Pardo JR, Gómez-Gil R, Mingo-rance-Cruz J, Moreno-Alonso R, et al. Prevalencia de infecciones de piel y tejidos blandos, producidas por *Staphylococcus aureus* resistente a Metilina Comunitario en Madrid. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2012; 30: 300-06.
7. Lin JJ, Wu CT, Hsia SH, Chiu CH-HS. Bullous impetigo: a rare presentation in fulminant streptococcal toxic shock syndrome. *Pediatric emergency care*. 2007; 23: 318-20.

8. Koning S, van der Sande R, Verhagen AP, Van Suijlekom-smith LW, Morris AD, Butler CC, et al. Interventions for impetigo. *Cochrane Database Syst Rev*. 2004; 2: CD003261.
9. Bahrain M, Vasiliades M, Wolff M, Younus F. Five cases of bacterial endocarditis after furunculosis and the ongoing saga of community-acquired methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* infections. *Scand J Infect Dis*. 2006; 8: 702-07.
10. Macneal P, Milroy C. Paronychia Drainage. En: StatPearls (Internet). Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020.
11. Pennycook KM, McCready TA. Perianal Streptococcal Dermatitis. En: StatPearls (Internet). Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020.
12. Schröder A, Gerin A, Firth GB, Hoffmann KS, Grieve A, Christina Sochaczewski CO. *BMC Infect Dis*. 2019; 19: 317.
- 13.*** Stevens DL, Bisno AL, Chambers HF, Dellinger EP, Goldstein JC, Gorbach SL, et al. Practice Guidelines for the Diagnosis and Management of Skin and Soft Tissue Infections: 2014 Update by the Infectious Diseases Society of America. *Clinical Infectious Diseases*. 2014; 59: 147-59.

Bibliografía recomendada

- Sommer LL, Rebolli AC, Heymann WR. Bacterial diseases. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L Ed. Dermatology fourth edition. Elsevier Lt; 2018. p. 1259-93. Libro de referencia en Dermatología. Este capítulo expone, de manera comprensiva y exhaustiva, las infecciones bacterianas cutáneas.
- Stevens DL, Bisno AL, Chambers HF, Dellinger EP, Goldstein JC, Gorbach SL, et al. Practice Guidelines for the Diagnosis and Management of Skin and Soft Tissue Infections: 2014 Update by the Infectious Diseases Society of America. *Clinical Infectious Diseases*. 2014; 59: 147-59. Guía práctica basada en la evidencia, sobre la valoración inicial de los pacientes con infecciones bacterianas cutáneas y las actuaciones terapéuticas pertinentes, según la estratificación de los mismos.

Caso clínico

Paciente varón, sano, acude por la aparición de una lesión peribucal pruriginosa, eritematosa con la aparición posterior de otras similares con formación de costra amarilla. A la exploración, se observaban varias placas eritematosas con costra melicérica. Se inicia tratamiento empírico con fomentos con sulfato de zinc y ácido fúsdico en pomada, durante 1 semana. El cuadro se resolvió dejando leve eritema transitorio.



Figura 6.



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.

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".

Enfermedades bacterianas de la piel

25. En cuanto a las infecciones bacterianas cutáneas, señale la opción INCORRECTA:

- a. Los agentes patógenos más comunes son el *S. aureus* y el *S. pyogenes*.
- b. Para su confirmación y tratamiento se requiere siempre confirmación microbiológica.
- c. Se trata de cuadros frecuentes en la consulta de Pediatría.
- d. Los casos leves no complicados pueden ser tratados por el pediatra.
- e. Si se sospecha colección purulenta, puede ser necesario el drenaje quirúrgico.

26. Varón de 13 años que presenta brotes de lesiones pápulo-pustulosas foliculares en el tronco. No presenta lesiones en la cara ni comedones. Refiere que empeora tras la sudoración y el uso de prendas ajustadas. Señale la respuesta FALSA:

- a. Este tipo de cuadros pueden ser causados por bacterias u hongos.
- b. El diagnóstico diferencial debe realizarse con el acné juvenil.
- c. Es importante el control de la sudoración, las prendas ajustadas y la higiene.
- d. En pacientes con acné, tratados con antibióticos orales, este cuadro se produce frecuentemente por bacterias grampositivas.
- e. En la mayoría de los casos, el tratamiento tópico es suficiente.

27. En cuanto a las celulitis que aparecen en la infancia, señale la respuesta CORRECTA:

- a. En mordedura de gato o perro, debe descartarse la *Pasteurella multocida*.
- b. La incidencia de celulitis periorbitaria por *Haemophilus influenza* ha aumentado drásticamente en los últimos años.
- c. El tratamiento de elección es mupirocina o ácido fusídico tópico.
- d. Se trata de cuadros siempre benignos que nunca requieren monitorización hospitalaria.
- e. En los niños no se observan síntomas sistémicos, linfangitis ni adenopatías.

28. Niña de 10 años que acude por lesiones en ambas plantas (depresiones puntiformes). La han tratado con antiverrugas tópico. Refiere mal olor e hiperhidrosis. Señale la respuesta FALSA:

- a. Estos cuadros clínicos se producen por bacterias productoras de proteasas que degradan la capa córnea, dando lugar al olor y las lesiones características.
- b. En algunas ocasiones, puede confundirse con verrugas víricas.
- c. El tratamiento antibiótico oral resuelve la mayoría de los casos.
- d. En muchos casos, el control de la hiperhidrosis mejora la evolución clínica.
- e. En el diagnóstico diferencial, deben considerarse las tiñas y las queratodermias.

29. En cuanto a la dermatitis perianal estreptocócica, señale la respuesta CORRECTA:

- a. Produce síntomas sistémicos en la mayoría de los casos.
- b. El prurito y el exudado pueden ser los primeros síntomas.

- c. No hay transmisión persona a persona, por lo que en casos recidivantes, no es necesario descartar afectación de convivientes.
- d. El curso siempre es agudo sin tendencia a la cronicidad.
- e. El tratamiento se realiza con antibióticos durante 5-7 días.

Caso clínico:

30. En cuanto al caso clínico, responda la opción FALSA:

- a. La etiología más frecuente es el *S. aureus*.
- b. Se han descrito casos de coinfección por *S. aureus* y *S. pyogenes*.
- c. El tratamiento de elección son los antibióticos orales.
- d. El diagnóstico se realiza en base a los hallazgos clínicos.
- e. La incidencia es mayor en niños menores de 5 años.

31. ¿Cuál NO es un diagnóstico diferencial de este cuadro?

- a. Picaduras de insecto.
- b. Foliculitis.
- c. Celulitis.
- d. Eccemas.
- e. Enfermedades ampollas.

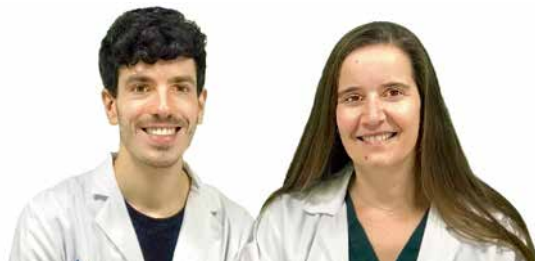
32. ¿Cuál es el diagnóstico, pruebas y tratamiento más ADECUADO?

- a. Impétigo - cultivo del exudado - ácido fusídico en pomada.
- b. Impétigo - no precisa pruebas - ácido fusídico en pomada.
- c. Herpes simple - PCR de herpes simple - Aciclovir tópico.
- d. Acné infantil - no precisa pruebas - peróxido de benzoilo 2,5% tópico.
- e. Herpes simple - no precisa pruebas - mupirocina pomada.

Micosis cutáneas

M. Roncero Riesco, R. García Castro

Servicio de Dermatología MQ y Venereología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca (CAUSA)



Resumen

Las micosis cutáneas superficiales (MCS) son infecciones fúngicas que afectan a capas superficiales de la piel y anejos. Son muy frecuentes en la edad pediátrica, tanto en la infancia temprana (p. ej.: dermatitis del pañal por *Cándida albicans*) como en la adolescencia (p. ej.: pitiriasis versicolor por *Malassezia globosa*). Entre las dermatofitosis, *Trichophyton rubrum* es el principal responsable; no obstante, dado que en la infancia, la más frecuente es la tiña *capitis*, cobra mayor importancia *Microsporum canis*. El diagnóstico de la mayoría de estas entidades es clínico. El cultivo microbiológico ofrece un diagnóstico de certeza. La mayoría de las MCS responden a tratamiento tópico con antifúngicos, excepto la tiña *capitis* y las onicomicosis extensas que requieren tratamiento oral.

Abstract

Superficial cutaneous mycoses (SCM) are fungal infections that affect the upper and outer layers of the hair, nail and skin. They are very common in children, both in early childhood (e.g.: diaper dermatitis, Candida albicans) and adolescence (e.g.: pityriasis versicolor, Malassezia globosa). Among dermatophytoses, Trichophyton rubrum is the most frequently involved agent. However, given that the most common entity in childhood is tinea capitis, Microsporum canis becomes more important. The diagnosis of most of these entities is clinical. Microbiological culture offers a confirmed diagnosis. Most of SCM respond well to topical antifungal therapy; nevertheless, tinea capitis and extensive onychomycosis require oral treatment.

Palabras clave: *Cándida spp.*; Dermatofitos; Tiña; Antifúngicos; Griseofulvina.

Key words: *Candida spp.*; Dermatophytes; Tinea; Antifungal therapy; Griseofulvin.

Introducción

Las micosis cutáneas superficiales (MCS) son infecciones fúngicas que afectan a capas no profundas de la piel y anejos.

Se denomina **micosis** a las enfermedades infecciosas producidas por hongos, no siendo exclusivas del ser humano. Pueden afectar a todo el organismo, aunque el objetivo de este artículo es revisar la etiología, manifestaciones, diagnóstico y tratamiento de las micosis exclusivamente cutáneas. Nos referimos a **micosis cutáneas**, cuando hablamos de infecciones fúngicas que afectan a la piel y anejos (pelo y uñas)⁽¹⁻³⁾.

Se clasifican en micosis cutáneas: **superficiales, profundas y sistémicas**. Las *micosis superficiales* son las más frecuentes y se producen por colonización, sobrecrecimiento o infección del estrato córneo de la piel, queratina del pelo y uñas, o de mucosas. No traducen necesariamente una alteración

inmunológica, pues aparecen también en individuos sanos. Incluyen: candidiasis, pitiriasis versicolor y dermatofitosis (tiñas), entre otras. Las *micosis profundas* conllevan implicación del tejido celular subcutáneo, con o sin afectación dermo-epidérmica. La mayoría se preceden de la inoculación traumática del hongo patógeno, estando su origen en el suelo o plantas, y son más raras en nuestro medio, al predominar en climas tropicales^(2,4,5). De éstas, la más frecuente en nuestro país es la esporotricosis. Las *micosis sistémicas* implican diseminación hematógena y afectación multiorgánica (p. ej.: aspergilosis y criptococosis), con posible afectación cutánea. Aparecen más frecuentemente en individuos inmunodeprimidos (p. ej.: trasplantados, pacientes oncológicos, etc.).

Trataremos las **micosis cutáneas superficiales (MCS)** por ser las más frecuentes y de mayor interés para la Pediatría en Atención Primaria.

Epidemiología

Las MCS son muy frecuentes en la edad pediátrica, por factores predisponentes como el uso de pañal en los primeros años de vida o el fácil contagio de las dermatofitosis en la edad escolar.

Las MCS no son exclusivas de la edad pediátrica, pues aparecen también en adultos y ancianos. Su prevalencia oscila entre el 20-25% de la población mundial⁽⁶⁾. No obstante, se trata de una patología frecuente en la edad pediátrica, tan consultada en Atención Primaria de Pediatría como otras, como: verrugas víricas (infección por el virus del papiloma humano [VPH]), *molluscum contagiosum* o infestaciones como la escabiosis. Aunque no suponen un riesgo vital, desde el punto de vista médico, su contagiosidad entre humanos y desde fómites o animales, las convierte en un reto diagnóstico y terapéutico prevalente.

Existen múltiples factores individuales predisponentes para su aparición. Entre ellos destacan: estados de inmunosupresión (p. ej.: infección por VIH, corticoterapia prolongada, quimioterapia...), diabetes mellitus, anti-bioterapia, obesidad o existencia de una dermatosis previa (p. ej.: dermatitis irritativa del pañal). Existen, además, factores ambientales contribuyentes como: el calor, la humedad (que condiciona la maceración), la utilización de ropa oclusiva o una deficiente higiene corporal^(2,3). Un ambiente epidemiológico favorable para el contagio (p. ej.: colegios) y el contacto con animales (p. ej.: perros, gatos, conejos, etc.) ayudan a orientar la sospecha diagnóstica.

En la infancia, los hongos están muy presentes, desde la dermatitis irritativa del pañal, frecuentemente sobreinfectada por *Cándida spp.* a las tiñas *capitis*, que son la dermatofitosis más frecuente de la edad pediátrica. La edad supone un factor determinante, pues existe la teoría de que los ácidos grasos del sebo producido a partir de la pubertad podrían tener propiedades fungistáticas, posiblemente previniendo la aparición de MCS en edades posteriores.



Figura 1. Tiña *pseudoimbricata*: placas eritemato-parduzcas de crecimiento centrífugo, con un borde de avance evidente. La tiña *imbricata*, que lleva su nombre por su aspecto, es más frecuente en el sudeste asiático y su principal responsable es *T. concentricum*. No obstante, en nuestro medio, y como pudimos demostrar por cultivo en este paciente, el agente responsable fue: *T. rubrum*. Por la extensión del cuadro, se combinaron tratamiento tópico y oral.

Tabla I. Clasificación de los hongos dermatofitos según hábitat natural*

Antropófilos	Reservorio: humanos Transmisión: persona-persona, fómites Curso: epidemias (p. ej.: duchas, piscinas...)	<i>T. rubrum</i> <i>T. mentagrophytes</i> (var. <i>interdigitale</i>) <i>E. floccosum</i>
Zoófilos	Reservorio: animales. Ocasional humanos Transmisión: persona-persona, fómites Curso: epidemias familiares (p. ej.: perro, gato, conejo, ganado vacuno...)	<i>T. mentagrophytes</i> (var. <i>mentagrophytes</i>) <i>M. canis</i>
Geófilos	Reservorio: suelo. Raro humanos Transmisión: directa y animales Curso: casos esporádicos	<i>M. gypseum</i>

*Se indica la forma de transmisión y patrón epidemiológico de aparición más frecuentes, así como el género y especie más representativos en nuestro medio⁽⁷⁾.

Etiología

En nuestro medio, las levaduras causantes de MCS más frecuentes son del género *Cándida spp.* o *Malassezia spp.* De forma general, el dermatofito más común es *Trichophyton rubrum*, superado solo en la infancia por *Microsporum canis*.

Las MCS están causadas por levaduras o por dermatofitos.

- **Levaduras:** son organismos normalmente saprófitos (oportunistas), pero que, bajo ciertas condiciones favorables (p. ej.: humedad) y convertidos en su forma filamentosa, son patógenos.

Destacan el género *Malassezia spp.* (también conocido como *Pityrosporum spp.*) y *Cándida spp.*

- **Dermatofitos⁽³⁾:** son hongos patógenos primarios, filamentosos y sin forma colonizadora, con actividad queratinasa. Esto significa que se alimentan de queratina; de ahí, su aptencia por el pelo, piel y uñas, tanto de hombres como animales. Producen, clínicamente, las llamadas dermatofitosis o **tiñas** (Fig. 1).

Se clasifican según el origen de la infección y su hábitat natural (Tabla I).

Taxonómicamente, se clasifican en 3 géneros (Tabla II).

Tabla II. Clasificación de los hongos dermatofitos según su género*

<i>Trichophyton spp.</i>	<i>T. rubrum</i>: es la especie más frecuente Es el género más frecuente Responsable de la mayoría de tiñas , excepto <i>capitis</i> <i>T. mentagrophytes</i> (variante <i>interdigitale</i> y <i>mentagrophytes</i>): es la segunda más frecuente en nuestro medio <i>T. tonsurans</i> : predomina en Centroamérica y Sudamérica <i>T. concentricum</i> : predomina en Oceanía (Fig. 1) <i>T. soudanense</i> : predomina en África, junto con otras como <i>T. violaceum</i> y <i>T. tonsurans</i>
<i>Microsporum spp.</i>	<i>M. canis</i>: es el más representativo del género Responsable de la mayoría de tiñas capitis (infancia) <i>M. audouinii</i> : predomina en África <i>M. gypseum</i> : ocasiona tiña <i>capitis</i> y <i>corporis</i> en pacientes en estrecho contacto con tierra/suelo
<i>Epidermophyton spp.</i>	<i>E. floccosum</i>: es el más representativo del género Responsable de tiña <i>cruris</i> en adultos jóvenes

*Se indican las especies más frecuentes de cada género y la manifestación clínica más frecuente de la que son responsables⁽⁵⁾.



Figura 2. Pityriasis versicolor. **Izquierda:** máculas rosadas con descamación fina en cara lateral de cuello en una adolescente. **Derecha:** máculas hipocrómicas (hipopigmentación) en región facial de un niño de piel oscura. Se diferencia del vitíligo, que tendría manchas acrómicas.



Figura 3. **Izquierda:** placas alopécicas con pelos rotos (tiña tonsurante). **Derecha:** placa alopécica única, empastada y con pústulas (querion de Celso) que supura a la presión (signo de la espumadera); el paciente presentaba adenopatías occipitales dolorosas.

Clínica

La pitiriasis versicolor está causada por *Malassezia globosa*. El género más frecuentemente responsable de candidiasis es *Cándida albicans*. La tiña capitis es la dermatofitosis más frecuente en la infancia y su principal responsable el *Microsporum canis*, tanto en las tonsurantes como en las inflamatorias.

MCS por levaduras

Dentro de este grupo, las más frecuentes en la infancia son la pitiriasis versicolor y la candidiasis:

- **Pityriasis versicolor:** es una infección asintomática que afecta a adolescentes y adultos jóvenes. Está producida por diversas especies del género *Malassezia spp.*, siendo *M. globosa* la especie más frecuentemente causante de esta patología en España. Otra muy frecuente es la *M. furfur* o también llamada *Pityrosporum ovale*. Son hongos

lipofílicos, con apetencia por las zonas seboreicas de piel. La clínica consiste en máculas anaranjadas-pardas (generalmente hiperpigmentadas en pieles claras e

hipopigmentadas en pieles oscuras), con escamas finas desprendibles con el rascado (signo de la uñada) (Fig. 2). Cuando curan pueden dejar una hipopigmentación residual de meses de duración. Esta se debe a que el hongo posee una enzima capaz de inhibir temporalmente la síntesis de melanina^(7,8).

- **Candidiasis:** es la micosis más frecuente en la infancia. Las formas cutáneas y mucosas leves se deben a un sobrecrecimiento del género más frecuente de esta levadura oportunista, *C. albicans*, bajo ciertas condiciones favorables: calor y humedad en la zona del pañal, alteración de flora vaginal por la toma de antibióticos, inhalación de corticoides en mucosa oral (*muguet*), etc. Las formas graves o diseminadas, tanto al nacimiento como durante la infancia al completo, obligan a descartar inmunodeficiencias primarias (p. ej.: candidiasis mucocutánea crónica) o secundarias (p. ej.: VIH, neoplasias y quimioterapia).

MCS por dermatofitos. Tiñas

Se clasifican topográficamente en^(2,7,8):

- **Tiña capitis:** es la más frecuente en la infancia^(3,9). La infestación por el hongo produce una o varias placas de alopecia (Fig. 3) (Tabla III). Las tiñas tonsurantes reciben su nombre por recordar a la clásica *calva* que portaban algunos monjes en

Clasificación de las tiñas capitis respecto a su presentación clínica	
Clasificación de las tiñas capitis	
No inflamatorias Tonsurantes*	Inflamatorias Querion de Celso*
Placas alopécicas con descamación y pelos rotos	Placas alopécicas con pústulas, supuran a la presión ("signo de la espumadera") +/- adenopatías localregionales
Prurito	Dolor
<i>Microsporum canis</i> <i>Trichophyton tonsurans</i>	<i>Microsporum canis</i> <i>Trichophyton mentagrophytes</i>
Alopecia no cicatricial (reversible)	Alopecia posiblemente cicatricial (irreversible)

*Las tiñas tonsurantes reciben su nombre por recordar a la clásica *calva* que portaban algunos monjes en la coronilla. Cuando hablamos de **querion**, nos referimos a una placa inflamatoria.



Figura 4. *Izquierda.* Tiña *corporis*: placa eritemato-rosada en región pectoral izquierda de una niña de 5 años. Destaca la morfología arciforme y anular, en anillos concéntricos. *Derecha.* granuloma de Majocchi: placa rosada redondeada con pústulas en pierna de una adolescente (zona pilosa).

la coronilla. Cuando hablamos de **querion**, nos referimos a una placa inflamatoria.

El principal responsable es *M. canis*. Aunque la forma clínica pueda orientar respecto al agente etiológico, esta depende realmente del tipo de parasitación que sufra el pelo por el hongo (*externa o ectotricial*, más frecuente por *Microsporum spp.*; *interna o endotricial*, más frecuente por *Trichophyton spp.*) y la respuesta inflamatoria de cada individuo, que es variable. Por ello, la confirmación del agente etiológico debe ser microbiológica.

Son factores de riesgo: sexo masculino, contacto con animales (que pueden ser incluso portadores asintomáticos) o con otros niños infectados, así como compartir utensilios de peluquería infectados (fómites).

- **Tiña faciei:** muy frecuente en la edad pediátrica.
- **Tiña corporis:** las lesiones tienen característicamente un aspecto anular

o arciforme, pues crecen de manera centrífuga, a medida que el dermatofito se alimenta de la queratina disponible (Fig. 4.izquierda). En caso de afectación del folículo piloso (forma profunda), reciben el nombre de **granuloma de Majocchi**, siendo esta forma típica de **niñas adolescentes y mujeres**, en piernas, tras el inicio de la depilación (Fig. 4.derecha).

- **Tiña cruris:** afecta a los pliegues corporales, siendo especialmente frecuente en los pliegues inguinales y en la raíz proximal de muslos. Aparece más en **varones adolescentes** y adultos jóvenes, deportistas, con exceso de sudoración y por utilización de ropa ajustada.
- **Tiña pedis:** es probablemente la dermatofitosis más frecuente de forma general en la población general, seguramente infradiagnosticada, pues responde muy bien a tratamiento tópico, con fácil resolución y sin necesidad de pruebas microbiológicas de confirmación. Existen varias formas: crónica

intertriginosa (característicamente afectando al 3º o 4º espacio interdigital, conocida como **pie de atleta** y la más frecuente); crónica hiperqueratósica (en mocasín, afectando a planta del pie y bordes laterales); y aguda dishidrosiforme (vesiculosa, típicamente unilateral).

- **Tiña manuum:** es generalmente unilateral. Conviene descartar tiña *pedis* contralateral, dada la posible autoinoculación por rascado, así como contacto físico con animales.
- **Tiña unguium:** la palabra **onicomycosis** hace referencia a la infestación de la unidad ungueal por hongos y no exclusivamente por dermatofitos. La forma subungueal distal es la más frecuente, presentando hiperqueratosis subungueal con o sin onicolisis. Otras (p. ej.: forma distrófica total, leuconiquia, etc.) son más raras en la infancia.
- **Tiña incognito:** hace referencia a una dermatofitosis tratada con **inmunosupresores** tópicos (p. ej.: corticoides, tacrolimus...), modificando su aspecto, con una menor expresión clínica por desaparición del componente inflamatorio. Es precisa una alta sospecha diagnóstica.
- **Tiña negra** (Fig. 5): es poco frecuente en nuestro medio y está causada por *Hortaea werneckii*. Se contagia por contacto con el medio acuoso salino. Se manifiesta como máculas hiperpigmentadas oscuras o negras, bien delimitadas, no inflamatorias y asintomáticas, que afectan predominantemente a las palmas de las manos⁽¹⁰⁾.

Existen otras formas (p. ej.: *tiña barbae*), aunque son infrecuentes en este rango de edad.



Figura 5. Tiña negra. Niña de 3 años consultaba por una mácula oscura en palma de mano derecha, próxima a la eminencia tenar, de meses de evolución y asintomática. A la dermatoscopia, se observaban estructuras filamentosas oscuras y finas, en superficie, reflejo de la presencia del hongo en el estrato córneo. El cuadro resolvió con la aplicación de un antifúngico tópico.

Tabla IV. Hongo más frecuentemente causante de patología según la clínica^(1,3)

Relación clínico-microbiológica		
Dermatofitos		
Clínica	Microorganismo	Observaciones
Tiña <i>capitis</i>	<i>M. canis</i>	Es la más frecuente en la infancia
Tiña <i>faciei</i>	<i>T. rubrum</i>	En su forma profunda: <i>G. Majocchi</i> <i>E. floccosum</i> en jóvenes Lo más frecuente: pie de atleta Lo más frecuente: subungueal distal
Tiña <i>corporis</i>		
Tiña <i>cruris</i>		
Tiña <i>pedis</i>		
Tiña <i>manuum</i>		
Tiña <i>unguium</i>		
Levaduras		
Clínica	Microorganismo	Observaciones
Pitiriasis versicolor	<i>M. globosa</i>	
Candidiasis	<i>C. albicans</i>	

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

La clínica puede ser muy sugestiva. El diagnóstico de confirmación debe ser microbiológico, al menos, mediante la demostración en un examen directo (KOH) de las estructuras fúngicas e, idealmente, mediante cultivo para determinar género y especie.

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y en la demostración del hongo causante (Tabla IV).

Diagnóstico clínico

Además de las características clínicas de la lesión, disponemos de una lámpara que emite luz ultravioleta (luz de Wood, longitud de onda de 365 nm), y gracias a la producción de metabolitos por el hongo (p. ej.: pteridina en el género *Microsporum spp.*), dicha radiación es absorbida y emitida en forma de fluorescencia. Esta será^(3,7,9):

- **Negativa**, para *Epidermophyton spp.* y la mayoría de *Trichophyton spp.*
- **Verdosa-azulada**, característica en *Microsporum spp.* (Fig. 6A).
- **Amarillenta-anaranjada**, característica en *Malassezia spp.*

Demostración microbiológica

La toma de la muestra debe realizarse sin haber aplicado tratamiento

tópico o recibido tratamiento oral previos. Deben suspenderse, al menos, con 3 semanas de antelación. En tiñas *capitis*, se realiza una tracción manual o con pinzas de los pelos, que se desprenderán fácilmente; si existe exudación, se recogerá con torunda estéril, y si hay escamas, debe realizarse un raspado con bisturí o mediante curetaje. Para tiñas en piel, la muestra debe proceder idealmente del borde de la lesión (habitualmente, más activo y descamativo), mediante raspado. Para las uñas, se realiza un raspado de la tabla ungueal y, si existe perionixis, se tomará también muestra del exudado con torunda. Para la obtención de escamas, se puede utilizar cinta adherente (*cello-tape*) (p. ej.: útil en la pitiriasis versicolor) o incluso un cepillo dental, que permite el cultivo por improntas⁽¹¹⁾.

Una vez realizada la toma, podremos optar por:

- **Examen directo**: es rápido y económico⁽¹²⁾. Sobre un portaobjetos y para su posterior visualización al microscopio óptico, se añade **hidróxido potásico (KOH)** al 10-40% (según la rapidez deseada) a la muestra, debido a su poder queratolítico (deshace la queratina del pelo y escamas). Este no altera la morfología del hongo, protegido gracias a la quitina de su pared. A esta mezcla, se añade también **tinta Parker** o azul de lactofenol, para teñir las estructuras fúngicas.

Se deja secar al aire o se acelera el proceso mediante un mechero Bunsen. Los hongos son visibles bajo una óptica de entre x10 (para su localización) y x40 (confirmación) aumentos. Aunque la técnica permite confirmar la presencia de infección micótica, es difícil para el ojo inexperto identificar, ante la presencia de hifas y por sus características (p. ej.: grosor de la pared, presencia de septos, etc.), las especies de los dermatofitos. Por ello, el examen directo es útil si existe duda diagnóstica, pero debe complementarse con el cultivo.

En la observación microscópica de los pelos, si las esporas son interiores, se clasificará como tiña **endotrix** (más frecuente por *Trichophyton spp.*) y si son externas se denominará **ectotrix** (más frecuente por *Microsporum spp.*). Para teñir las levaduras, se pueden utilizar también: azul de metileno, tinción de Gram, Giemsa, PAS o Gomori. En el caso de *Malassezia spp.*, se observan filamentos cortos entremezclados con elementos levaduriformes, redondeados, dando una imagen típica en "espaguetis y albóndigas" (Fig. 6B).

- **Cultivo**: el medio más utilizado es el agar Sabouraud con cloranfenicol y cicloheximida, pues inhiben el crecimiento de flora bacteriana y fúngicas contaminantes. Deben incubarse largo tiempo (hasta 30 días a 30°C), ya que los dermatofitos tardan en crecer. Cuando lo hagan, algunas



Figura 6A. Luz de Wood. La infestación del pelo en varias placas alopecias de un niño con tiña *capitis* tonsurante por *M. canis*, reveló una fluorescencia verde azulada. Cortesía del Dr. M. Medina Migueláñez.

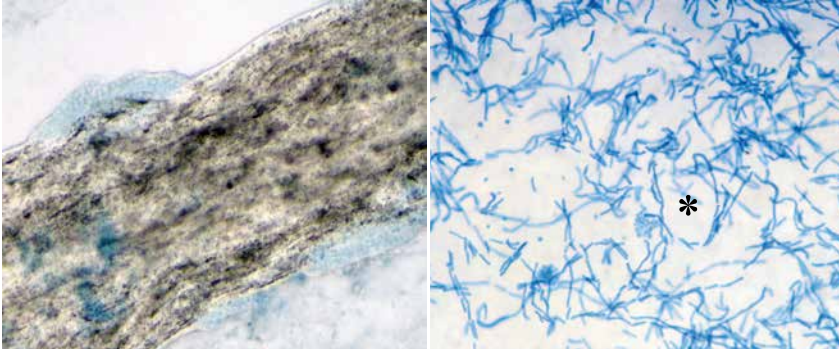


Figura 6B. Examen directo. *Izquierda:* parasitación de un tallo piloso en su zona externa por estructuras redondeadas y azuladas, *ectotrix*, más frecuente por *M. canis*. *Derecha:* imagen en *espaguetis* (estructuras filamentosas) y *albóndigas* (estructuras redondeadas)*. Cortesía del Dr. N. Segurado Tostón.

características, como la forma y el color de las colonias, orientan sobre el posible agente etiológico; pero debe realizarse el examen microscópico directo, para encontrar estructuras características e intentar llegar a la identificación del género y la especie. Por otro lado, las levaduras tienen un crecimiento más rápido, habitualmente en 24-48 horas. Además, existen medios de cultivo diferenciales con cromógenos que facilitan la identificación de especies.

Las especies del género *Malassezia spp.*, altamente lipofílicas, no crecen en estos medios generales para hongos^(3,11,13).

- **Otras pruebas:** se pueden emplear técnicas moleculares (ampliación por PCR de ADN de los hongos), aunque raramente están disponibles. Y, por otro lado, los **estudios de sensibilidad a antifúngicos** están indicados en casos de mala respuesta terapéutica, siendo el método más aceptado, el medio de cultivo líquido que emplea diluciones progresivas de antifúngicos.

La **biopsia cutánea** está especialmente indicada para las micosis profundas, para su análisis histopatológico, aunque también es posible cultivar un fragmento de la biopsia.

Diagnóstico diferencial

Por el frecuente aspecto eritematodescamativo de las lesiones, debe incluir, entre otros: eczemas de contacto o psoriasis (tiña *manuum*), pitiriasis rosada de Gibert o dermatitis atópica (tiña *corporis*), alopecia areata o dermatitis seborreica (tiña *capitis*). En otras localizaciones (p. ej.: pliegues), debe plan-

tearse el diagnóstico diferencial con una psoriasis inversa.

Tratamiento y prevención^(2,7,8,14-18)

La mayoría de MCS responden a tratamiento tópico con antifúngicos. La tiña *capitis* y la afectación de >1/3 de la lámina ungueal son indicaciones de tratamiento antifúngico oral.

La curación espontánea de las MCS es infrecuente, por lo que la mayoría de pacientes precisarán tratamiento. Es importante añadir al tratamiento farmacológico las precauciones oportunas para reducir la transmisión por fómites y entre personas: evitar el intercambio de ropa de baño o deportiva (p. ej.: tiña *cruris*), peines (p. ej.: tiña *capitis*), cortaúñas (p. ej.: tiña *unguium*) y zapatillas de baño (p. ej.: tiña *pedis*).

La elección de un tratamiento tópico u oral se realizará valorando la clínica y el riesgo-beneficio. Podemos guiarnos por las siguientes recomendaciones generales:

- **Tópico:** indicado en lesiones limitadas, superficiales, en pacientes inmunocompetentes, como tratamiento profiláctico o adyuvante al tratamiento oral. La posología tópica suele ser de 1-2 aplicaciones diarias hasta la resolución clínica (aproximadamente 3 semanas). Habitualmente se recomienda continuar el tratamiento 1 semana más tras la curación, para evitar recidivas. Es importante incluir 1-2 cm de piel sana perilesional en la aplicación del antifúngico. La formulación (p. ej.: cremas, solución, champú,

etc.) dependerá de la zona a tratar y de la facilidad de aplicación. Es cuestión de familiarizarse con las mismas y sus nombres comerciales, pues la mayoría están disponibles en varios de los formatos (p. ej.: ketoconazol).

El tratamiento tópico de las onicomicosis debe plantearse en casos con afectación de un escaso número de uñas, especialmente si la afectación es distal (la más frecuente) y con implicación de < 1/3 de la lámina ungueal. En este caso, se aplicarán en forma de laca ungueal hasta la resolución.

- **Oral:** indicado en lesiones extensas, inflamatorias, hiperqueratósicas, en zonas pilosas y en pacientes inmunodeprimidos. Tanto las **onicomicosis con afectación de >1/3 de la lámina ungueal**, y especialmente si afectan la zona proximal, así como la **tiña capitis**, precisarán necesariamente desde el diagnóstico, **tratamiento oral** en pauta prolongada. Para la instauración de un tratamiento oral, es altamente recomendable tener una **confirmación microbiológica previa** que, además, puede orientar el fármaco a elegir.

En la edad pediátrica, encontramos especial dificultad para el tratamiento, por la limitación que supone la edad para algunos fármacos en su toma por vía oral. En su forma tópica, la mayoría se consideran seguros. Los antifúngicos más empleados son:

- **Derivados azólicos o azoles.** Son antifúngicos de amplio espectro (cubren dermatofitos, *Malassezia spp.* y *Cándida spp.*). Los clásicos (**imidazoles**, p. ej.: ketoconazol), administrados por vía oral, son moderadamente hepatotóxicos (interaccionan con el citocromo P-450). Los modernos (**triazoles**, p. ej.: itraconazol, fluconazol) nacieron con la promesa de ser menos hepatotóxicos y producir un menor bloqueo de la síntesis de esteroides, permitiendo un manejo más seguro en su uso por vía oral. Por ello, el ketoconazol por vía oral está en desuso. En ficha técnica, no se recomienda el uso de itraconazol en niños a no ser que los beneficios superen los riesgos, aunque es posible utilizarlo; y el fluconazol se considera seguro incluso en neonatos.

Tabla V. Tratamiento de elección de las micosis cutáneas superficiales (MCS) en la infancia

<i>Tratamiento de las MCS en la infancia</i>			
Tópico 1-2 aplicaciones/día Duración del tratamiento: 3 semanas + 1 sem más		Oral	
<p>Tiña corporis Tiña manuum Tiña cruris</p>	<p>Terbinafina Ciclopiroxolamina Azoles F: crema</p>	<p>Tiña capitis</p>	<p>Griseofulvina* Primera elección Único con aprobación en ficha técnica en edad pediátrica (>2 años) No comercializada en España Dosis: 10-20 mg/kg/día Tomas: única o fraccionadas Duración del tto.: 6 semanas F. Magistral, p. ej.: griseofulvina 25 mg/ml en suspensión oral, sabor vainilla</p> <p>Terbinafina* Segunda elección Posible en mayores de 4 años F: solo disponible en comprimidos Según peso: (1 comprimido = 250 mg) <25 kg: 1/2 comp. al día 25-35 kg: 2/3 comp. al día >35 kg: 1 comp. al día Duración del tto.: 6 semanas</p> <p>Itraconazol* Segunda elección Posible en mayores de 6 meses F: cápsulas o solución (10 mg/ml) Dosificación en solución: 5 mg/kg/24 horas Dosificación en cápsulas: (1 cápsula = 50 mg) 10-20 kg: 1 cápsula (50 mg/24 h) 20-40 kg: 2 cápsulas (100 mg/24 h) >40 kg: 4 cápsulas (200 mg/24 h) Duración del tto.: 6 semanas</p>
<p>Tiña pedis</p>	<p>Terbinafina F: crema</p>		
<p>Onicomicosis (<1/3 lámina ungueal)</p>	<p>Ciclopiroxolamina Amorolfina Ambos cubren dermatofitos y <i>Cándida spp.</i> F: laca de uñas Pauta: SP. o hasta resolución</p>	<p>Onicomicosis (>1/3 lámina ungueal)</p>	<p>Terbinafina* Primera elección Posible en mayores de 4 años F: solo disponible en comprimidos Dosificación: (1 comp. = 250 mg) <20 kg: 1/4 comp. al día 20-40 kg: 1/2 comp. al día >40 kg: 1 comp. al día Duración del tto.: 6 semanas (manos) - 12 semanas (pies)</p> <p>Azoles* Segunda elección ---</p> <p>Fluconazol Posible a todas las edades Posología: 150 mg/semana en adultos Dosis equivalente en niños: 3-6 mg/kg/sem (dosis única semanal) Duración del tto.: 6 semanas (manos) - 12 semanas (pies) ---</p> <p>Itraconazol Posible en mayores de 6 meses Dosis: 5 mg/kg/24 horas (solución) Duración del tto.: 6 semanas (manos) -12 semanas (pies)</p>
<p>Pitiriasis versicolor</p>	<p>Azoles Ciclopiroxolamina F: champú o loción</p>		
<p>Candidiasis</p>	<p>Azoles Nistatina F: crema o formulación magistral (p. ej.: nistatina 100.000 UI/g en pasta al agua)</p>	<p>Candidiasis</p>	<p>Azoles</p>

Si aparecen varias opciones y no se indica lo contrario, se trata de opciones igualmente válidas en cuanto a eficacia y son intercambiables. Estas recomendaciones se basan en los datos epidemiológicos disponibles en nuestro medio.

F: formulación más indicada; SP: según prospecto; Tto.: tratamiento.

*Recomendaciones de la Asociación Española de Pediatría. Más información disponible en: <https://www.aeped.es/comite-medicamentos/pediamecum/>.

Por ello, el fluconazol se considera el derivado azólico de primera elección en la infancia, tanto para candidiasis (cubre *C. albicans* y *C. krusei*, pero no *C. glabrata*) como para dermatofitosis. La pauta es variable, acorde con el diagnóstico, y está recogida en ficha técnica.

- **Alilaminas.** Son similares a los azoles, sin ser hepatotóxicas (no utilizan la vía P-450) y tienen muy buena absorción por vía oral. El mayor representante de este grupo es la **terbinafina**. Es muy eficaz por vía oral frente a dermatofitos, pero no cubre *Cándida spp.* ni *Malassezia spp.* No obstante, en su forma tópica, sí cubre los 3 géneros. En ficha técnica, se especifica que la experiencia en niños es limitada y su utilización no puede recomendarse. Aun así, se considera una opción válida y segura en la infancia.
- **Griseofulvina.** Es eficaz frente a dermatofitos por vía oral, pero ineficaz contra *Cándida spp.* y *Malassezia spp.*, al igual que la terbinafina. Es el antifúngico de elección para la tiña capitis en la infancia. Se administra por vía oral y es seguro en la infancia. El mayor problema en nuestro país es su obtención, pues no está comercializado, debe formularse, resulta difícil encontrarlo y es costoso económicamente.
- **Derivados de la piridona: ciclopiroxolamina.** Es un fungicida, antibacteriano y antiinflamatorio con acción de amplio espectro: cubre dermatofitos, *Cándida spp.* y *Malassezia spp.* Es de uso tópico.
- **Dietilmorfólinas: amorolfina.** Se presenta en forma de laca ungüal al 5% con una posología de fácil cumplimiento: 1 aplicación semanal. Es de utilidad en el tratamiento de las onicomicosis distales, y cubre tanto dermatofitos como *Cándida spp.*
- **Antibióticos poliénicos: nistatina.** Se emplea para tratar candidiasis, pero no es efectivo contra dermatofitos. Es de uso tópico.

Presentamos una propuesta de algoritmo de tratamiento de las MCS, según las recomendaciones más actuales (Tabla V).

Función del pediatra en Atención Primaria

- Conocer la presentación más frecuente de las MCS para tener una alta sospecha clínica.
- Detectar factores predisponentes para poder realizar una correcta prevención primaria.
- Desarrollar la habilidad de tomar muestras microbiológicas, previa retirada de tratamiento tópico u oral en las 3 semanas previas.
- Derivar aquellas MCS que, habiendo instaurado tratamiento tópico con antifúngicos, no presenten la mejoría esperada tras un mes de tratamiento.
- Remitir desde el inicio algunas entidades, por las implicaciones pronósticas que tienen: tiña capitis inflamatorias (alopecia cicatricial), onicomicosis extensas (efectos secundarios del tratamiento oral prolongado).

Conclusiones

- Las micosis cutáneas superficiales (MCS) son una patología muy frecuente en la edad pediátrica, por la existencia de factores predisponentes individuales (p. ej.: humedad y oclusión en la zona del pañal) y/o ambientales (p. ej.: contacto con animales domésticos, colegios, etc.).
- Su diagnóstico clínico no suele ser complicado, salvo excepciones (p. ej.: tiña incógnita). Resulta, en ocasiones, más complicado (p. ej.: dermatofitosis) el diagnóstico etiológico, pues depende de una correcta recogida de la muestra para su estudio, así como de un prolongado proceso de cultivo e identificación de géneros y especies.
- En cuanto a las levaduras, en la infancia temprana, la dermatitis del pañal (*Cándida albicans*) es probablemente la más frecuente. Por otro lado, en la adolescencia, predomina la pitiriasis versicolor (*Malassezia globosa*). Ambas suelen responder de manera óptima a tratamiento tópico.
- Entre las dermatofitosis, la tiña capitis es la más frecuente en la infancia; además, es de las pocas MCS que precisan necesariamente, de entrada, la instauración de un tratamiento antifúngico oral. Puede presentarse

como una o varias placas alopécicas, con pelos rotos (tonsurante) o pústulas y supuración (querion). En cualquier caso, su principal responsable es *Microsporum canis* y el tratamiento de elección es la griseofulvina. En España, es difícil encontrarla; afortunadamente, la terbinafina ha demostrado ser una opción válida, eficaz y segura en la infancia.

Bibliografía

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

1. Colomina Rodríguez J, Pérez Gámir E. Análisis etiológico de las micosis cutáneas superficiales por dermatofitos en la Comunidad Valenciana (2008-2013). Piel (barc). 2015; 30: 393-402.
2. Elewski BE, Lauren C, Hughey LC, Hunt KM, Hay RJ. Fungal diseases. Infections, infestations and bites. Section 12. Dermatology (Jean L. Bologna). Elsevier. 2018.
3. Molina de Diego A. Aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos de las dermatofitosis. Enferm Infecc Microbiol Clin. 2011; 29: 33-9.
4. Sanford C, Jong E, Pottinger P. The Travel and Tropical Medicine Manual, 5e. Edición: 5. Elsevier; 2016. p. 664.
5. Sánchez-Saldaña L, Galarza Manyari C & Matos-Sánchez R. Infecciones micóticas subcutáneas. Dermatología Peruana. 2009; 19: 362-87.
6. Havlickova B, Czaika VA, Friedrich M. Epidemiological trends in skin mycoses worldwide. Mycoses; 2008. p. 2-15.
- 7*** Ferrándiz C, Bielsa I, Ferrándiz L. Micosis cutáneas en la edad pediátrica. Med Clin (Barc). 2006; 126: 37-42.
- 8* Delgado Florencio V, Crespo Erchiga V. Micosis cutáneas. Medicina Clínica. 2005; 125: 4805-15.
- 9*** Kelly PB. Superficial Fungal Infections. Pediatrics in Review. 2012; 33: 4.
10. Romero Navarrete M, Castillo A, Sánchez AF, Arenas R. Tiña negra. Revisión de la literatura internacional y énfasis de casos publicados en México. Dermatología CMQ. 2012; 10: 205-11.
11. Torres-Rodríguez JM. Diagnóstico microbiológico de las micosis cutáneas superficiales. MedClin (Barc). 2006; 126: 25-9.
12. Pérez-Calonge JJ, Casado-Hernández I, Santiago-Nuño S. Técnica de examen directo de la onicomicosis mediante microscopía con hidróxido de potasio. Rev Esp Podol. 2017; 28: 46-52.
13. Buitrago MJ, Cuenca-Estrella M. Epidemiología actual y diagnóstico de laboratorio de las micosis endémicas en España. Enferm Infecc Microbiol Clin. 2012; 30: 407-13.

14. Conejo Fernández A, Martínez-Chamorro MJ, Couceiroc JA, Moraga-Llopa FA, Baquero-Artigao F, Alveza F, A, et al. Documento de consenso SEIP-AEPap-SEPAP sobre la etiología, el diagnóstico y el tratamiento de las infecciones cutáneas micóticas del manejo ambulatorio. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2016; 18: e149-e172.
15. Pereiro Ferreirós M, García-Martínez FJ, Alonso-González J. Actualización en el tratamiento de las micosis cutáneas. *Actas Dermosifiliogr*. 2012; 103: 778-83.
16. Gimeno-Carpio E. Tratamiento tópico de las micosis cutáneas superficiales. *MedClin (Barc)*. 2006; 126: 43-6.
- 17.* Zhang M, Chen X, Jiang X, Yang M, Bennett C, González U, et al. Systemic antifungal therapy for tinea capitis in children: An abridged Cochrane Review. 2017; 76: 368-74.
- 18.*** Gupta AI, Mays RR, Versteeg SG, Piraccini BM, Shear NH, Pigué V, et al. Tinea capitis in children: a systematic review of management. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2018; 32: 2264-74.
19. Hernández Ruiz ME. Micosis cutáneas. *Pediatr Integral*. 2016; XX(3): 189-93.

Bibliografía recomendada

- Ferrándiz C, Bielsa I, Ferrándiz L. Micosis cutáneas en la edad pediátrica. *Med Clin (Barc)*. 2006; 126: 37-42. Artículo en español que revisa los cuadros clínicos

y las pautas de tratamiento de las micosis cutáneas en pacientes de edad pediátrica.

- Kelly PB. Superficial Fungal Infections. *Pediatrics in Review*. 2012; 33: 4. Artículo de revisión más reciente de la revista Americana de Pediatría (inglés), que revisa las micosis cutáneas superficiales en la edad pediátrica, su diagnóstico y las pautas de tratamiento más habituales.
- Gupta AI, Mays RR, Versteeg SG, Piraccini BM, Shear NH, Pigué V, et al. Tinea capitis in children: a systematic review of management. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2018; 32: 2264-74. Revisión sistemática muy reciente del tratamiento de la tiña *capitis* en la infancia, la dermatofitosis más frecuente en este rango de edad.

Caso clínico

Niña de 4 años, sin alergias medicamentosas ni otros antecedentes de interés conocidos, consulta tras 3 semanas de tratamiento con ketoconazol champú pautado por su pediatra bajo la sospecha de dermatomicosis, sin haber presentado mejoría. La madre no recuerda episodios previos similares y las lesiones se iniciaron en la zona del mentón, sin haberse percibido vesiculación (Fig. 7). No refieren fiebre, y el cuadro parece no acompañarse de clínica sistémica. Los padres, convivientes en el domicilio, niegan tener lesiones cutáneas, pero un primo y su hermano han sido diagnosticados de tiña. Recuerdan un posible contacto con perros y gatos, y de hecho, uno de ellos presentaba un parche alopecico.

A la exploración física, se objetivan múltiples placas eritemato-costrosas y descamativas, con alguna pústula y costras melicéricas, cerca de la línea de implantación del pelo (frontal derecha), rama mandibular derecha, mentón y ceja izquierda. No hay lesiones en pliegues axilares ni inguinales, ni en huecos antecubitales ni poplíteos y las 20 uñas están respetadas.



Figura 7.



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 y 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”.



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.

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".

Micosis cutáneas

33. ¿Cuál es la dermatofitosis más FRECUENTE en la edad pediátrica?

- a. Tiña *capitis*.
- b. Tiña *faciei*.
- c. Tiña *corporis*.
- d. Tiña *unguium*.
- e. Tiña *pedis*.

34. Señale la asociación CORRECTA, atendiendo a lo más frecuente:

- a. Pitiriasis versicolor - *Malassezia furfur*.
- b. Dermatitis del pañal - *Candida glabrata*.
- c. Tiña *imbricata* - *Trichophyton rubrum*.
- d. Tiña *capitis* - *Microsporum canis*.
- e. Tiña *pedis* - *Microsporum gypsum*.

35. ¿Qué característica NO es típica de una tiña *capitis* inflamatoria?

- a. Pústulas.
- b. Adenopatías.
- c. Pelos rotos.
- d. Dolor.
- e. Alopecia reversible.

36. ¿Qué método RÁPIDO de diagnóstico utilizaría para visualizar hongos?

- a. Test de Tzanck.
- b. Cultivo en agar Sabouraud.
- c. KOH.

- d. No existe un test rápido.
- e. PCR.

37. ¿Cuál es el tratamiento de ELECCIÓN de la tiña *capitis* en la infancia?

- a. Terbinafina solución.
- b. Ketoconazol champú.
- c. Griseofulvina jarabe o comprimidos.
- d. Itraconazol jarabe o cápsulas.
- e. Ciclopiroxolamina pulverizada.

Caso clínico

38. ¿Cuál cree que es la opción diagnóstica más PROBABLE?

- a. Eczema *herpeticum*.
- b. Tiña *faciei*.
- c. Eczema numular.
- d. Dermatitis atópica.
- e. Eczema por ketoconazol.

39. ¿Cuál debería ser la actitud DIAGNÓSTICA?

- a. Lo mejor es realizar un examen directo de una muestra de escamas. Tras 1 semana conoceremos el resultado y podremos instaurar tratamiento.
- b. El diagnóstico es exclusivamente clínico, y por la falta de respuesta al tratamiento pautado, el cambio del mismo a vía oral sería lo más indicado.
- c. Se puede realizar una toma de escamas para cultivo de hongos, aunque es posible que la rentabilidad haya disminuido tras la instauración de antifúngicos tópicos.

- d. Ante la duda, la mejor opción diagnóstica en este caso es la biopsia cutánea.

- e. Podemos utilizar la luz de Wood para determinar si las lesiones emiten fluorescencia. En caso de ser negativa, descartaríamos infección micótica.

40. ¿Realizaría alguna otra prueba?, ¿y cuál sería su actitud TERAPÉUTICA?

- a. El diagnóstico es claro y no hacen falta más pruebas diagnósticas. Dado que no ha respondido a ketoconazol tópico, debería instaurarse tratamiento con azoles por vía oral.
- b. El diagnóstico es claro y no hacen falta más pruebas diagnósticas. Visto que no ha respondido al tratamiento tópico con azoles, la mejor opción es instaurar tratamiento por vía oral con terbinafina.
- c. Es posible complementar el estudio con otras pruebas diagnósticas. Lo mejor es mantener por el momento, con posibles modificaciones, el tratamiento tópico y reevaluar tras los resultados de las mismas.
- d. El diagnóstico es claro y no hacen falta más pruebas diagnósticas. En niños puede adoptarse una actitud expectante, pues la mayoría de tiñas resuelven sin tratamiento.
- e. No hacen falta más pruebas diagnósticas. Instauraría tratamiento con corticoides tópicos y reevaluaría con los resultados de las pruebas.

Otros temas relacionados publicados en Pediatría Integral




Temas de Formación Continuada:

Dermatitis del pañal y trastornos relacionados

T. Pozo Román

Médico Especialista de Dermatología.

Jefe de Sección y de la Unidad de Dermatología del Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid

 El texto completo únicamente está disponible en: www.pediatriaintegral.es

Pediatr Integral 2016; XX (3): 151–158


Regreso a las Bases:

Manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas en Pediatría

E. Fonseca Capdevila*, R.M. Fernández Torres*, M. Mazaira Fernández**

*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de La Coruña,

**Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Infanta Cristina, Parla (Madrid)

 El texto completo únicamente está disponible en: www.pediatriaintegral.es

Pediatr Integral 2016; XX (3): 194–202



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 y 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”.



Anatomía y fisiología de la piel

J. García Dorado*, P. Alonso Fraile**

*Dermatólogo. Clínica Dermatológica. Salamanca.

**Medicina Familiar y Comunitaria. Clínica Dermatológica. Salamanca



Resumen

El sistema tegumentario es el órgano más grande del cuerpo y forma una barrera física entre el ambiente externo y el medio interno, sirviendo para protegerlo y mantenerlo en condiciones ideales. El sistema incluye: epidermis, dermis, hipodermis, glándulas asociadas, cabello y uñas. Además de su función de barrera, este sistema realiza muchas funciones complejas como: regulación de la temperatura corporal, mantenimiento de los fluidos celulares, síntesis de vitamina D y detección de estímulos. Los diversos componentes de este sistema trabajan en conjunto para llevar a cabo estas funciones; por ejemplo, la regulación de la temperatura corporal ocurre a través de termorreceptores que conducen al ajuste del flujo sanguíneo periférico, el grado de transpiración y el vello corporal.

Abstract

The integumentary system is the largest organ of the body forming a physical barrier between the external and the internal environments, in order to protect and maintain the latter. The integumentary system includes the epidermis, dermis, hypodermis, associated glands, hair, and nails. In addition to its barrier function, this system performs diverse intricate functions such as body temperature regulation, cell fluid maintenance, synthesis of vitamin D, and detection of stimuli. The various components of this system act in conjunction to carry out these functions—for instance, body temperature regulation involves thermoreceptors that lead to the adjustment of peripheral blood flow, degree of perspiration, and body hair.

Palabras clave: Epidermis; Dermis; Queratinocito; Melanocito; Alopecia areata; Trastornos del cabello; Tricotilomanía; Onicopatía; Uña.

Key words: Epidermis; Dermis; Keratinocyte; Melanocyte; Alopecia areata; Hair disorders; Trichotillomania; Onychopathy; Nail.

La piel conforma la cubierta externa del ser humano, sin soluciones de continuidad, ya que en los orificios naturales, se transforma progresivamente en mucosa. Representa uno de los órganos más importantes del mismo. De un lado por su tamaño, al ser el más grande, ya que cubre una superficie de alrededor de 2 m² y un peso de 4-5 kg (aproximadamente el 6% del peso corporal total); y por otro, por sus variadas funciones⁽¹⁾ que le permiten, al mismo

tiempo, separar al organismo del medio ambiente externo y facilitar su comunicación con él. Aunque la piel del neonato pueda parecer “madura”, atendiendo a su aspecto anatómico, muchas funciones fisiológicas de la piel experimentarán una maduración posnatal⁽²⁾. Estas competencias se desarrollan y maduran durante toda la gestación y el periodo neonatal; de tal forma, que la piel de un recién nacido pretérmino no es capaz de mantener la homeostasis, ni regular la

temperatura y es mucho más susceptible a la infección⁽³⁾. Estudios recientes han demostrado cómo este desarrollo se mantiene a lo largo del periodo neonatal, siendo en esta etapa la piel muy diferente a la del adulto: escaso desarrollo del estrato córneo, uniones intercelulares epidérmicas más débiles, menor producción de sebo, disminución de la cohesión entre dermis y epidermis, mayor pérdida transepidérmica de agua, la conductancia es mayor, el pH de la piel inferior,

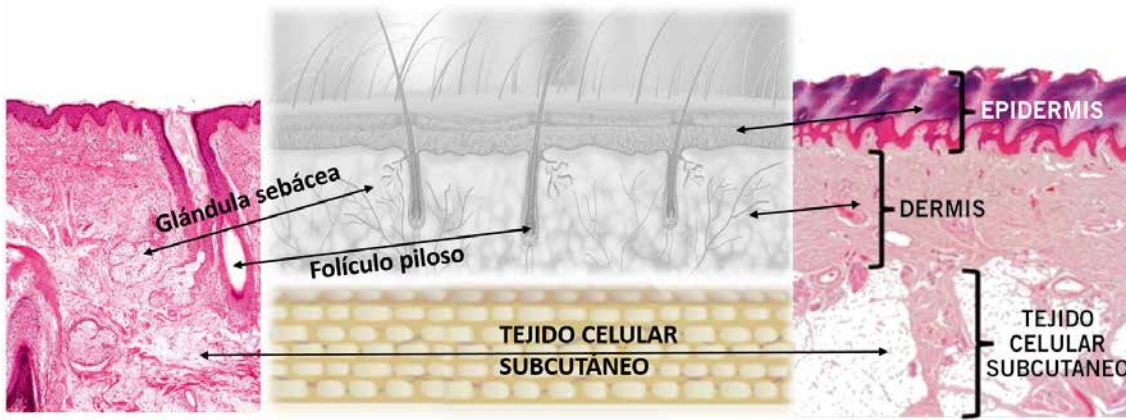


Figura 1. Capas de la piel.

piel mucho más fina y con una actividad caseinolítica mucho más alta que en el adulto⁽⁴⁾.

La función primordial de la piel es construir una capa córnea eficaz, protectora, semipermeable, que haga posible nuestra supervivencia en el medio en el que nos desenvolvemos. Esta barrera impide tanto la pérdida de fluidos corporales, como la entrada al organismo de elementos nocivos (microorganismos, radiación UV, tóxicos...). Para cumplimentar eficazmente estas funciones protectoras y reguladoras, la piel sintetizará, a lo largo de un complejo proceso de diferenciación, numerosas proteínas y lípidos, incluidos en la composición de la capa córnea.

De forma inseparable, hay que considerar los **anexos cutáneos** o partes adjuntas a la piel. Además de los pelos y uñas (anexos queratinizados), externos y evidentes, en la piel, se encuentran otro tipo de anexos producidos por invaginaciones de la epidermis: folículos pilosos, glándulas sebáceas y sudoríparas.

Composición de la piel

Constituida por tres capas muy diferentes entre sí en anatomía y función, pero con complejas interrelaciones: epidermis, dermis e hipodermis (Fig. 1). Con origen embriológico totalmente distinto: la epidermis es derivada del tejido ectodérmico, mientras que la dermis y la hipodermis lo hacen del mesodermo, al igual que las células de Langerhans. Por su parte, la cresta neural es responsable de las terminaciones nerviosas sensoriales y de los melanocitos que emigran hacia la epidermis.

Tiene un grosor desde 0,03 (párpado) a 0,12 mm en la piel fina y puede alcanzar 1,4 mm en la gruesa (palmas).

El grosor de cada capa varía en función del área anatómica del que hablemos. De esta forma, la epidermis palmar y plantar es la más gruesa al incorporar una capa "extra" denominada *estrato lúcido*.

Las células madre están presentes en todos los niveles de la piel y son pieza clave para entender la fisiología de este territorio⁽⁵⁾. Las características inherentes de estas células de auto renovarse y poder dar origen a diferentes tipos celulares, junto con el desarrollo asombroso de la bioingeniería, plantean un horizonte de posibilidades apasionante. En ese sentido, las células madre de la piel tienen un atractivo especial, por su número relativamente elevado, proporcional a la superficie corporal, y su accesibilidad. Se pueden localizar: en la capa basal de la epidermis interfolicular, donde se diferencian hacia queratinocitos; en la parte inferior de la porción permanente del folículo piloso se detectan aquellas responsables de la regeneración del mismo; en la papila dérmica encontramos células

con diferenciación hacia el linaje neuronal y mesodérmico; y otras se ubican en glándulas sebáceas, infundíbulo y glándulas sudoríparas.

Epidermis

Es un epitelio plano poliestratificado y queratinizado que cubre la totalidad de la superficie corporal. Es la capa de la piel con mayor número de células y con una dinámica de recambio extraordinariamente grande. Presenta un espesor variable, con un valor medio de 0,1 mm, pudiendo alcanzar en zonas, como las plantas de los pies y las palmas de las manos, espesores de hasta 1 o 2 mm.

Estructura

Predominantemente compuesta por *queratinocitos* en fases progresivas de diferenciación, que conforme se dividen, se mueven de la capa más profunda a la más superficial, modelando cuatro estratos diferentes que desde el interior hacia el exterior serían (Fig. 2):

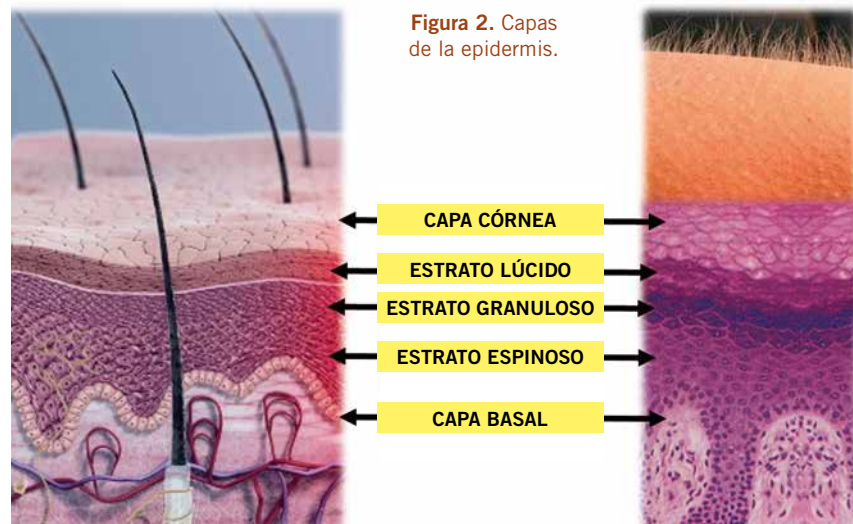


Figura 2. Capas de la epidermis.

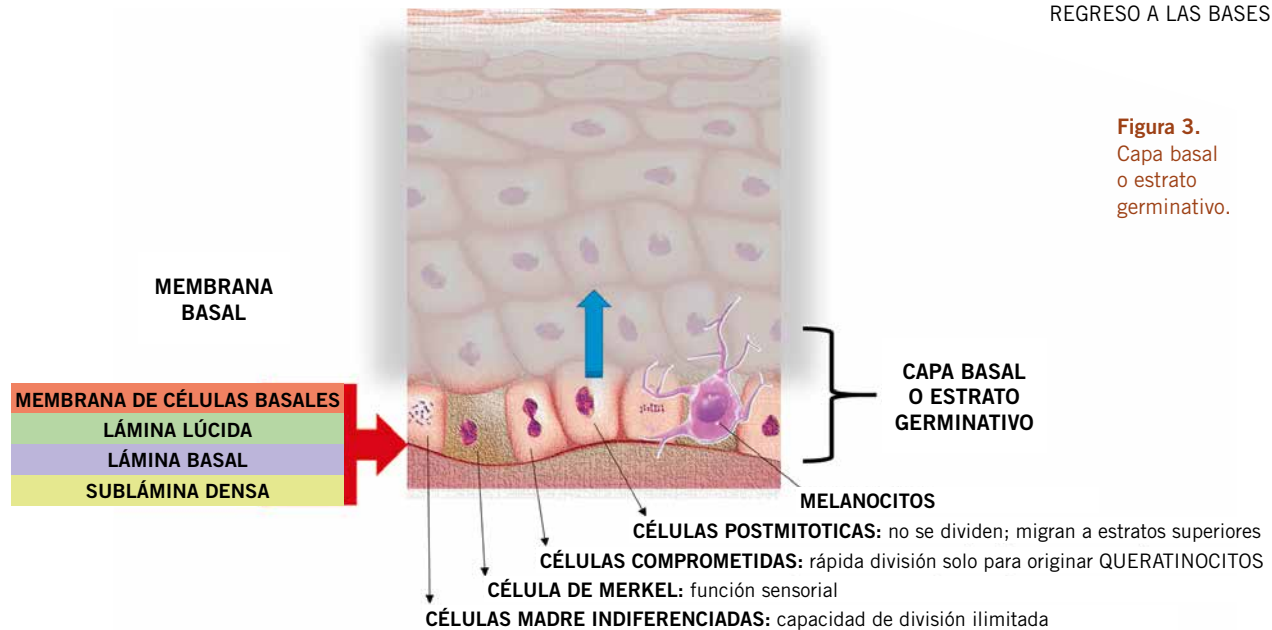


Figura 3.
Capa basal o estrato germinativo.

- **Capa basal o estrato germinativo** (Fig. 3). La más profunda. Se encuentra separada de la dermis por la membrana o lámina basal, y anclada a ella por hemidesmosomas. La membrana basal se identifica con facilidad como una membrana homogénea, eosinofílica, PAS+, con una estructura compleja formada por 4 espacios: membrana de las células basales, lámina lúcida, lámina basal y zona fibrosa o sublámina densa. A nivel de las células basales, se pueden observar los hemidesmosomas que unen la epidermis a la lámina densa a través de los filamentos de anclaje, constituidos principalmente por las proteínas: laminina 5 y BP180. La lámina densa está compuesta predominantemente por colágeno tipo IV y está unida a la dermis subyacente por medio de las fibras de anclaje constituidas por colágeno tipo VII. Sobre la membrana basal, la capa basal queda configurada por una monocapa de células cilíndricas o cúbicas, con núcleo grande. Con tres tipos celulares: células madre indiferenciadas, con capacidad de dividirse de forma ilimitada; células comprometidas, con rápida división, pero solo para originar queratinocitos y células posmitóticas, en estado de diferenciación terminal, que ya no se dividen, sino que migran al estrato superior. Las queratinas K5 y K14 son las principales proteínas del citoesqueleto de los queratinocitos proliferativos de la capa basal. Son sustituidas por las K1 y K10, cuando el queratinocito

comienza su proceso de queratinización y se desliga de la membrana basal. La queratina K2 se encuentra en la capa granulosa. También se localizan en esta capa los *melanocitos*.

- **Estrato espinoso o de Malpighio.** Contiene 8-10 capas de células “espinosas” poliédricas e irregulares, que se mantienen unidas entre sí por proyecciones en forma de espigas del citoplasma y con puentes intercelulares (desmosomas) por los que contactan con las células vecinas, y constituidos por varias proteínas que se agrupan en: filamentos de queratina, plaquitas y desmogleinas. Son ricas en ADN, necesario para la síntesis proteica que concluirá con la producción de queratina. Aparecen queratinas K1-K10 ocupando el citoplasma. En esta capa también se localizan *células dendríticas*.
- **Estrato granuloso.** Aquí se inicia el proceso de queratinización. Constituido por 3-5 capas de células romboidales, más aplanadas, toscamente granulares, en forma de diamante, que contienen *gránulos de queratohialina* (íntimamente ligados al citoesqueleto celular y necesarios para la producción de queratina K2 y K11) y *gránulos lamelares*. Estos últimos se sitúan cerca de la membrana plasmática, fuera de la cual vierten su secreción por exocitosis hacia los espacios extracelulares entre el estrato granuloso y córneo. Contienen fosfolípidos, ceramidas y glicolípidos que al depositarse en la superficie de la piel, actúan como un “pegamento”

que mantiene las células íntimamente unidas entre sí y forman la probarrera lipídica, que contribuye a la impermeabilización de la piel. A medida que ascendemos en las capas de este estrato, las células van perdiendo los orgánulos citoplasmáticos y quedando solo los desmosomas.

- **Estrato lúcido.** Selectivamente presentes en palmas y plantas. Con 2-3 capas de queratinocitos diáfanos, muy aplanados que carecen de núcleo y con un citoplasma lleno de una sustancia gelatinosa, la eleidina, precursora de la queratina. Es muy rica en lipoproteínas y su función fundamental es impedir la entrada o salida del agua. Los filamentos intermedios de queratina están íntimamente agregados y se orientan paralelos a la superficie.
- **Estrato córneo.** El más superficial y ancho de la epidermis, y el que más varía en grosor. Es el resultado de la diferenciación terminal de los queratinocitos epidérmicos. Una capa constantemente renovada y muy protectora. Constituye la primera línea defensiva de la piel y juega un papel clave en la función barrera frente a las agresiones que llegan del medio externo. Está formada por 20-30 capas de células escamosas, muertas, aplanadas y anucleadas denominadas *corneocitos*, situadas unas sobre otras en forma de tejas y que continuamente se desprenden. Diferenciaríamos dos subcapas dentro del estrato córneo. Una capa córnea compacta, densa, cohesiva, la más profunda; y una capa más superficial, más laxa,

menos cohesiva, que a medida que se hace más externa va perdiendo la adhesividad de sus células, se deteriora la adhesión intercorneocitaria y, por último, descaman.

Sin embargo, a pesar de esa aparente inactividad celular, persisten en ella muchos procesos químicos, pre programados en las capas vivas, que desempeñan un papel esencial en la descamación ordenada de los corneocitos superficiales y en la regulación de la permeabilidad del estrato córneo. Estos corneocitos contienen filamentos de queratina inmersos en una matriz de filagrina, de tal modo que la membrana plasmática del queratinocito se va sustituyendo por una envoltura cornificada lipídica. El citoplasma de estas células ha sido sustituido por una proteína hidrófoba denominada queratina. Las uniones entre las células a este nivel aparecen reforzadas, lo que explica la elevada resistencia a la erosión. Las células más superficiales pierden la organización de los desmosomas y su adhesividad, desprendiéndose.

En esta capa, los queratinocitos segregan defensinas, moléculas efectoras de la inmunidad innata con un amplio espectro antimicrobiano e importantes efectos inmunomoduladores, constituyendo parte de nuestro primer sistema defensivo inmune.

Células de la epidermis

Queratinocitos. El grupo celular predominante que constituye el 80% de las células epidérmicas. Se originan en la capa basal, donde son altamente proliferativos y según maduran y ascienden en la epidermis, pierden progresivamente ese potencial replicativo y experimentan una destrucción programada. Es en esta última fase, cuando se tornan queratinocitos anucleados (corneocitos) y contienen solamente filamentos de queratina embebidos en una matriz de filagrina. La descamación es el resultado final. La globalidad de este proceso se denomina *queratinización*. La renovación de la totalidad de la capa epidérmica se acompaña de transformaciones radicales del queratinocito y se completa en un periodo aproximado de 30 días, desde que se produce la división celular hasta que la célula cae desprendida de la superficie de la piel.

A lo largo de todo este ciclo y según la fase de diferenciación, la célula sintetiza:

- Varios tipos de queratinas, que son una familia de proteínas estructurales principales de los queratinocitos. Insolubles en agua y con una gran resistencia frente a cambios en el pH y a elevadas temperaturas. También presentan una fuerte resistencia a la degradación enzimática. El aminoácido principal de la queratina es

la cisteína. Químicamente, tienen unos puentes di-sulfuro (azufre) que dan fuerza y rigidez a la estructura, dependiendo de la cantidad de puentes será más dura o menos. Globalmente, se subdividen en dos grupos, las queratinas duras o α (alfa) que forman parte del pelo y uñas; y las blandas o β (beta) que son los elementos esenciales de la capa córnea.

- También sintetiza diversos lípidos que permiten controlar la permeabilidad de la epidermis. Esta importante síntesis proteica, la formación de numerosas uniones intercelulares y el constante reciclaje de las células, permiten mantener una epidermis suficientemente elástica, cohesiva e impermeable.

La queratinización muestra diferentes etapas:

- La división celular ocurre en el estrato basal o germinativo. Fruto de esa mitosis, una célula cuboidal permanece y la otra asciende hacia la superficie de la piel, y ya comienza a sintetizar tonofilamentos (compuestos de queratina), que se agrupan en haces que constituyen las tonofibrillas.
- La célula llega al estrato espinoso. Y al incorporarse a la parte más superior de esta capa, las células comienzan a producir *gránulos de queratohialina* que contienen proteínas intermedias, filagrina y trichohialina. También producen *cuerpos lamelares*.
- Desde ahí, son empujadas hacia el estrato granuloso, donde se aplanan y adoptan la forma de diamante. Estas células acumulan gránulos de queratohialina mezclados entre las tonofibrillas.
- Por último, las células avanzan hacia el estrato córneo, donde se aplanan y pierden las organelas y el núcleo. Los gránulos de queratohialina transforman las tonofibrillas en una matriz homogénea de queratina.
- Finalmente, las células cornificadas alcanzan la superficie de la piel: la envoltura cornificada-lipídica sustituye a las membranas plasmáticas de los queratinocitos previos; las células se aplanan, se interconectan entre sí mediante corneosomas y se amontonan como capas, conformando el típico aspecto del estrato córneo. Queda configurada esta barrera más

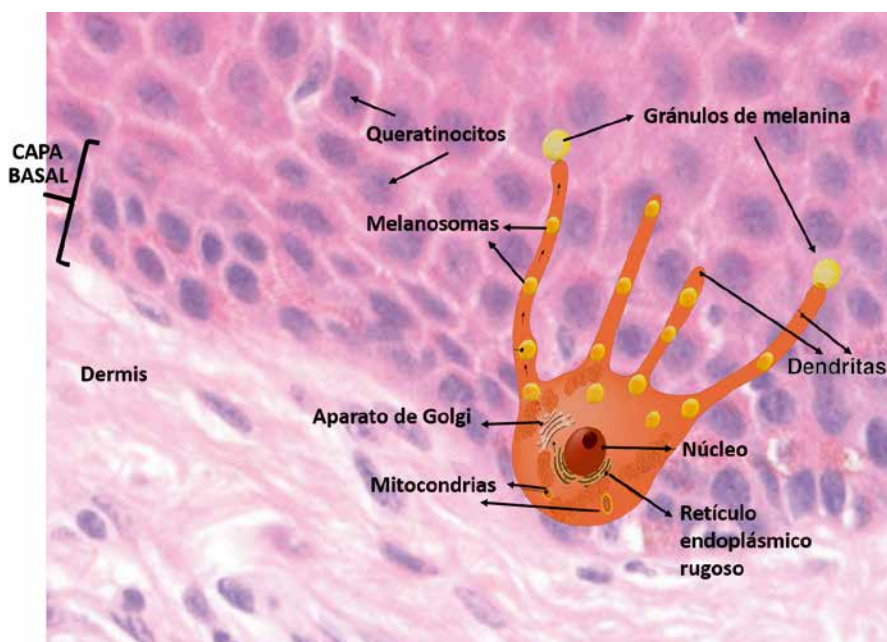


Figura 4. Melanocitos.

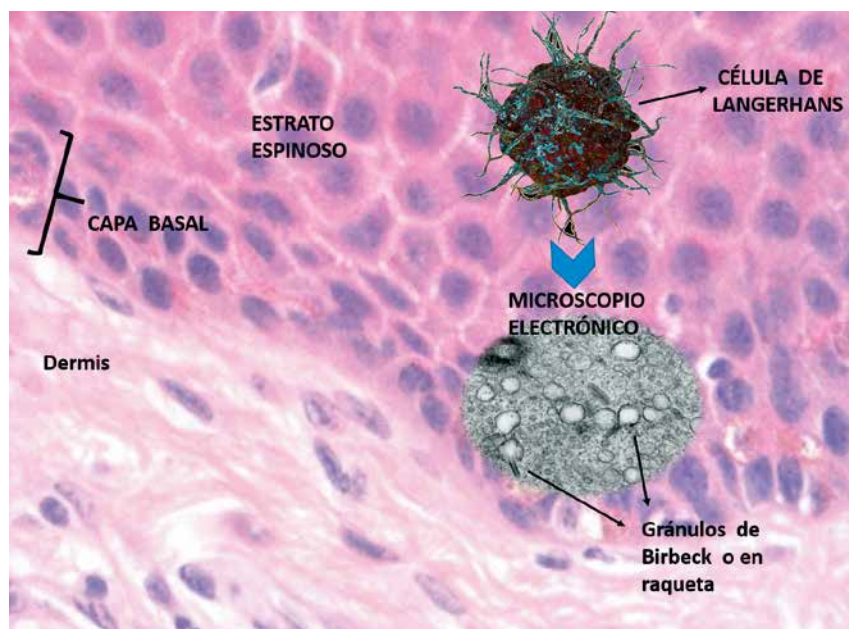


Figura 5. Célula de Langerhans.

externa a expensas de una red de corneocitos y matriz lipídica extracelular, y son descamadas a través de la rotura de los desmosomas.

En cuanto a la maduración intraútero, a las 21 semanas de gestación, el estrato córneo ya está formado; a las 28 semanas ya tiene 2-3 capas de células y a las 32 ya se detectan, al menos, 15 capas, equivalentes a la piel adulta. A los 6 meses de embarazo, la epidermis ya funciona como una barrera entre el feto y el medio exterior. En nacidos por debajo de las 32 semanas, el estrato córneo es muy fino y no previene suficientemente la pérdida transepidérmica de agua, la absorción de tóxicos externos y la invasión de gérmenes. Pero la exposición al medio ambiente tras el nacimiento en prematuros, acelera y estimula la maduración. Ese estrato córneo madura muy rápido hasta el final de la primera semana de vida, pero alcanzar la maduración total le llevará más de 4 semanas. Si la edad gestacional es menor de 25 semanas, el estrato córneo tardará 8-10 semanas en madurar; mientras que en edades gestacionales de 27-28 semanas, se alcanza la maduración total en unos 10 días⁽⁶⁾.

Melanocitos (Fig. 4). Células dendríticas derivadas de la cresta neural, desde donde migran para asentarse entre las células basales de la epidermis y el folículo piloso. Suponen alrededor del 10% de las células epidérmicas y

son responsables de la producción de melanina que, a su vez, condiciona la pigmentación de la piel. La luz UVB estimula la formación de melanina, que actúa como un “fotoprotector” natural. Se suelen disponer en la basal epidérmica y contactan con los queratinocitos a través de sus dendritas, existiendo un melanocito por cada 36-40 queratinocitos (unidad melánica epidérmica) o un melanocito por cada 9 células basales. El melanocito posee unas prolongaciones de su citoplasma donde se forma la melanina (melanogénesis). Diferenciamos dos tipos de melanina: la de color marrón parduzco (eumelanina) y la de color rojo amarillento (feomelanina). Su síntesis está regulada por diversas enzimas, entre las que destaca la tirosinasa, que metaboliza el aminoácido tirosina para formar dihidroxifenilalanina (DOPA). La actividad de la enzima está estimulada por la unión de la MSH (*melanocyte stimulating hormone*) a un receptor en la membrana de los melanocitos. Y, a su vez, este receptor MCR (*melanocortin receptor*) presenta hasta 5 variantes y, dependiendo de la variante presente, se va a determinar la respuesta en la producción de un tipo u otro de melanina (eumelanina o feomelanina), lo que va a determinar la respuesta del individuo a la luz solar.

Una vez formada la melanina, la transfieren a los queratinocitos adyacentes en forma de melanosomas. Los

diferentes tonos de la piel son debidos a: diferencias en la actividad de los melanocitos, las características de los melanosomas, así como la capacidad de transferir este pigmento a los queratinocitos, cantidad de la melanina, el tamaño y densidad de los melanosomas transferidos, más que al número de los melanocitos.

Células de Langerhans (Fig. 5). Estas células dendríticas conforman la primera línea defensiva de la piel y juegan un papel clave en la presentación de antígenos. Se localizan en el estrato espinoso y representan el 3-8% de la población celular de esa capa. Son de origen mesenquimal, derivadas de las células madre CD34 positivas de la médula ósea, forman parte del sistema mononuclear fagocítico y están involucradas en una gran variedad de respuestas inmunes por medio de la activación de las células T. Las células de Langerhans tienen una distribución muy constante en toda la piel y pueden detectarse por medio de la localización de diversos antígenos como: ATPasa, CD1a, langerina, CD4, S100 y HLA-DR. En el citoplasma, las células contienen un gránulo característico que se observa en microscopía electrónica y que tiene forma de gusano o raqueta, conocido como *gránulo de Birbeck*. Estas células expresan moléculas MHC I y MHC II, captan antígenos en la piel que se procesan en compartimentos especializados y un fragmento de los cuales se une a complejos de histocompatibilidad mayor. Tras unas horas, las células aumentan de tamaño, abandonan la epidermis, migran a través de la dermis y entran en los vasos linfáticos dérmicos y, de ahí, hacia las áreas paracorticales de los ganglios linfáticos de drenaje, en donde presentan el antígeno a las células T, dando lugar a una respuesta específica y productiva en estas células.

Células de Merkel. Son células epidérmicas modificadas, que provienen de la cresta neural y se localizan en el estrato basal, directamente sobre la membrana basal. Tienen una **función sensorial como** mecano-receptores, estando situadas en lugares con sensibilidad táctil muy intensa como son: pulpejos, palmas, plantas y mucosa oral o genital. Están unidos a través de desmosomas con los queratinocitos adyacentes y contienen filamentos de queratina intermedia. Su membrana interactúa con las terminaciones nerviosas intraepidérmicas.

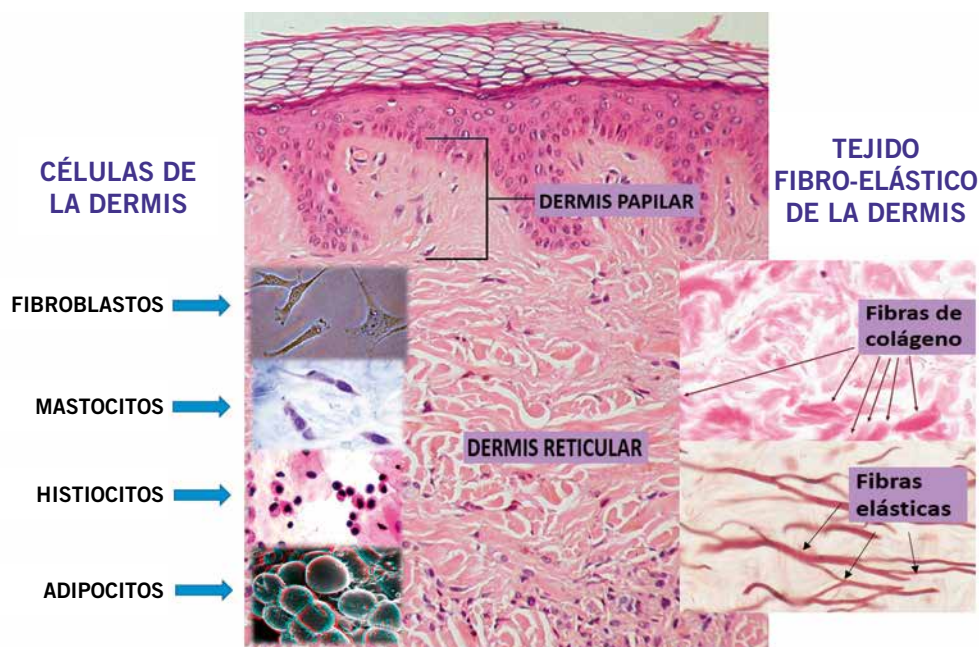


Figura 6.
Células de la dermis.

mic. La queratina 20 es el marcador más eficaz de la célula de Merkel.

Dermis

Es la estructura de soporte de la piel y le proporciona resistencia, elasticidad y capacidad de adaptación a movimientos y cambios de volumen. De origen mesenquimal, constituye la mayor masa de la piel y su grosor máximo es de unos 5 mm. Conexiona con la epidermis a nivel de la membrana basal. Aunque contiene elementos celulares, la composición es principalmente fibro-elástica, conteniendo colágeno y fibras elásticas. Entre el componente fibroso, la matriz extracelular contiene una elevada proporción de glicosaminoglicanos, tales como: ácido hialurónico, proteoglicanos y glicoproteínas. Es un tejido vascularizado que sirve de soporte y alimento a la epidermis. En ella están inmersos, además: vasos sanguíneos, linfáticos, nervios sensitivos, músculos, folículos pilosebáceos y glándulas sudoríparas.

Componentes de la dermis

Células de la dermis (Fig. 6). Son escasas e incluyen: fibroblastos, histiocitos, mastocitos o células cebadas, adipocitos, linfocitos, células plasmáticas, eosinófilos y monocitos. Los *fibroblastos* representan la célula fundamental y se diferencian en fibrocitos, que al enlazarse unos a otros forman un entramado tridimensional. Sintetizan y liberan los precursores del colágeno, elastina y proteoglicanos para construir la matriz extracelular. Los *histiocitos*

son macrófagos tisulares que se implican en el sistema inmune. Los *mastocitos* son células inflamatorias localizadas en las áreas perivasculares de la dermis que segregan mediadores vasoactivos y proinflamatorios implicados en la respuesta inflamatoria, remodelación del colágeno y curación de las heridas. Los *adipocitos* dérmicos son diferentes a los localizados en el tejido adiposo subcutáneo. Están implicados en: aislamiento de estructuras dérmicas, depósito de energía, regeneración del folículo piloso y curación de las heridas.

Matriz extracelular o sustancia fundamental. Representa el espacio libre entre los elementos celulares y fibrosos. Está relleno con un fluido gelatinoso, en el que las células se pueden mover libremente. Es una sustancia amorfa compuesta principalmente por proteoglicanos (heteropolisacáridos y proteínas), que debido a su gran capacidad de absorción de agua, forman una materia pegajosa y gelatinosa, que no solo sirve como elemento de unión entre el resto de elementos, tanto celulares como fibrosos, sino que influencia la migración, la cementación y la diferenciación celular.

Tejido fibro-elástico (Fig. 6). El *colágeno* es el principal componente de la dermis. No es homogéneo en todo el organismo, existiendo 13 tipos en relación con: morfología, composición de aminoácidos y propiedades físicas. La dermis contiene principalmente colágeno tipo I (85-90%), tipo III (8-11%) y tipo V (2-4%). También tienen un papel clave *las fibras elásticas*. Son esenciales para las propiedades retráctiles de

la piel y solo representan un 2-4% de los constituyentes de la dermis. Están compuestas por elastina y microfibrillas de fibrilina. La fibrilina es una glucoproteína esencial para la formación de las fibras elásticas del tejido conectivo. La fibrilina-1 es el mayor componente de las microfibrillas, que constituyen un armazón sobre el cual se deposita la elastina. La especial configuración bioquímica de la elastina le permite, a diferencia del colágeno: desplazarse, elongarse y retraerse. Hay dos subtipos de fibras elásticas, consideradas inmaduras: las fibras de elastina, dispuestas horizontalmente a nivel de la unión de la dermis reticular y papilar; y las fibras oxitalánicas, dispuestas perpendicularmente en la dermis papilar.

Histológicamente, la combinación del tejido fibroelástico, células dérmicas y matriz extracelular en la dermis, conforma dos áreas diferentes, pero sin clara demarcación entre ellas:

1. La capa papilar o dermis papilar, la más superior, más fina, que contacta con la epidermis y se compone de tejido conectivo laxo. Recibe ese nombre por la presencia de proyecciones hacia el interior de la epidermis. Estas proyecciones se denominan papilas dérmicas y se alternan con los procesos interpapilares de la epidermis. En las papilas se encuentran las asas capilares (sistema circulatorio) que proporcionan los nutrientes a la epidermis avascular. La capa papilar también contiene numerosas terminaciones nerviosas, receptores sensoriales y vasos linfáticos.

2. La dermis reticular, más profunda, más gruesa, menos celular, con tejido conectivo muy denso. Recibe ese nombre por el entramado o retícula de las fibras colágenas que forman gruesos haces entrelazados con haces de fibras elásticas.

Tejido subcutáneo o hipodermis

Está formada por tejido adiposo que forma lobulillos separados por tabiques de tejido conectivo, continuación del conectivo de la dermis reticular, sin un límite definido. Se trata de tejido conectivo laxo y muchas de sus fibras se fijan a las de la dermis, formando puntos de anclaje, fijando así la piel a las estructuras subyacentes (fascia, periostio o pericondrio). Si estos puntos de fijación están poco desarrollados, la piel se desplaza formando plegamientos. Si están muy desarrollados o son muy numerosos, como es el caso de la planta de los pies o del cuero cabelludo, la piel es casi inamovible. El grosor de la hipodermis es muy variable, dependiendo de la localización, el peso corporal, el sexo o la edad. En su espesor, también podemos detectar folículos pilosos, nervios sensitivos y vasos sanguíneos.

Las características de este tejido graso pueden variar dependiendo de la madu-

rez de la piel. Alrededor de la semana 26 de gestación comienza ya la formación del tejido graso subcutáneo y va avanzando paralelamente al embarazo. En los recién nacidos, la grasa subcutánea es rica en ácidos grasos saturados (palmitico y esteárico). Tiene un punto de fusión más elevado que los ácidos insaturados propios de la grasa los adultos. Esto explicaría la mayor facilidad de congelación del tejido graso en los niños que en los adultos y, con ello, determinadas patologías del panículo en ese grupo de edad (necrosis grasa subcutánea del recién nacido, paniculitis por “ingesta de helados”...). Por ello, sería relevante evitar temperaturas extremas en los primeros años de la vida. La grasa parda se localiza en profundidad, en la base del cuello, tras el esternón y área perirrenal, comenzándose a formar a partir de la semana 17-20. Es un tejido adiposo especializado que produce calor mediante la oxidación de ácidos grasos. En prematuros, está incompletamente desarrollada.

Estructura vascular y linfática de la piel

Ubicadas en la dermis. El aporte vascular se dispone en dos plexos (Fig. 7). El más superficial discurre entre la dermis papilar y reticular. Mientras que el segundo se dispone entre la dermis y la

hipodermis. A pesar de esta “simplicidad” anatómica, la fisiología de esta microcirculación y los cambios en el flujo sanguíneo cutáneo son muy complejos fruto de la interrelación de varios factores⁽⁷⁾:

- Activación simpática, que produce vasoconstricción a través de liberación de norepinefrina, neuropéptido Y y ATP.
- El sistema colinérgico simpático está implicado en la vasodilatación, mediante la participación de: acetilcolina, péptido vasoactivo intestinal y polipéptido activador de la adenilato ciclasa hipofisaria, también conocido como PACAP.
- Una vasomodulación endotelio-dependiente implica al óxido nítrico, prostaciclina, factor hiperpolarizante derivado del endotelio y endotelina.
- Respuesta miogénica que juega igualmente un papel definido en esta regulación. El aporte de la epidermis es a través del plexo arteriovenoso superficial (plexo subepidérmico-papilar), vasos clave para la regulación de la temperatura. Se trata de un mecanismo altamente efectivo de regulación de la temperatura a través del tegumento, incrementando el flujo sanguíneo en la piel, transfiriendo con ello el calor desde el organismo hacia el entorno exterior. A su vez, los cambios en el flujo sanguíneo se controlan por el sistema nervioso autónomo: la estimulación simpática conlleva vasoconstricción y, por ello, retención de calor; por su parte, la vasodilatación implica pérdida de calor. Esta vasodilatación es la respuesta al incremento de temperatura corporal, a través de la inhibición de los centros simpáticos del hipotálamo posterior.

En el 5º mes de gestación, ya se reconoce una diferenciación en arteriolas, vénulas y capilares, pero la completa maduración no se produce, sino tras el nacimiento.

Estructura nerviosa de la piel

El sistema nervioso periférico, tanto autónomo como somático, discurre por el espesor de la piel. Existe un sistema eferente, representado por el sistema nervioso autónomo simpático, que es res-

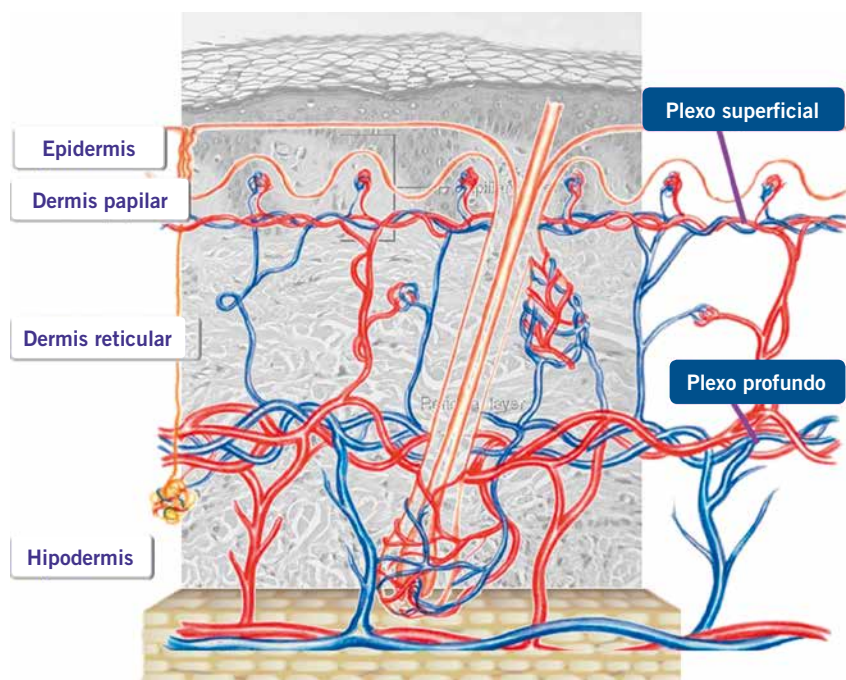


Figura 7. Red vascular de la piel.

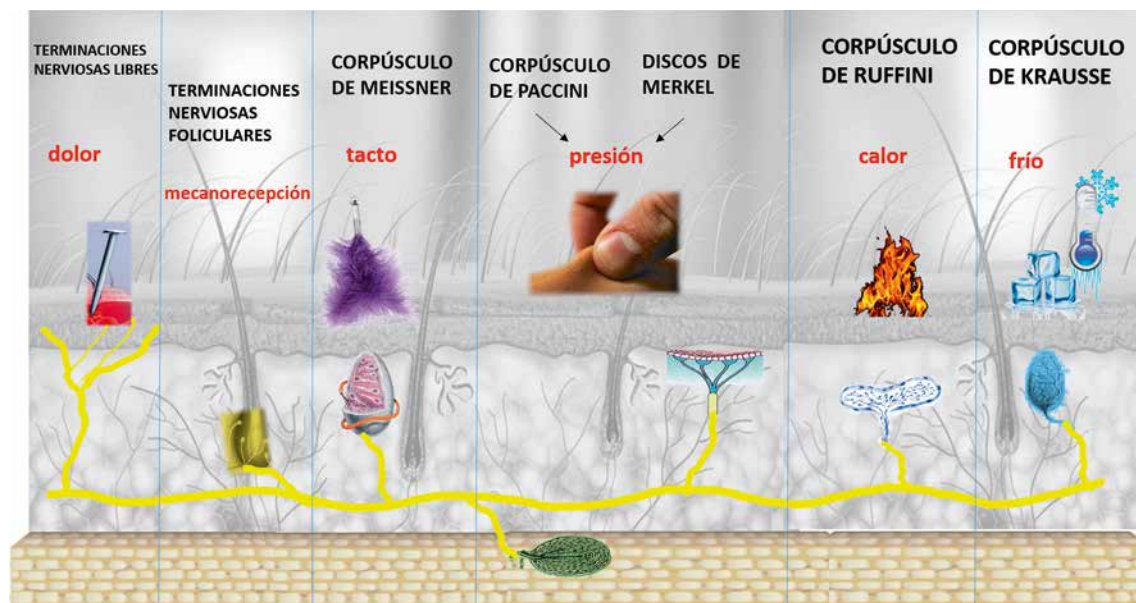


Figura 8.
Receptores sensoriales.

ponsable del funcionamiento del sistema vascular y anaxial: tono de la vasculatura, estimulación pilomotor de la raíz del cabello y de la sudoración. Y un sistema aferente, el somático sensorial, responsable de procesar información sensorial a través de diferentes receptores sensoriales (Fig. 8). Las terminaciones nerviosas son ya visibles a partir del 4º mes. Y ya se puede constatar una respuesta del feto al tacto y al dolor a partir de las 20 semanas. En el RN ya están bien desarrolladas, aunque posteriormente completaran su maduración.

Músculos en la piel

Representado en la piel por el músculo arrector del pelo en forma de fascículos de fibras de músculo liso, sujetos al tejido conectivo de la vaina folicular. Cuando se contrae el músculo, conlleva la erección del vello, no de forma totalmente perpendicular, sino con una amplia angulación y al mismo tiempo comprime la glándula sebácea, desencadenando la secreción de su contenido. Esta "erección capilar" da a la piel el característico aspecto de "piel de gallina".

Funciones de la piel

Función de barrera epidérmica

Mediante la construcción de la capa córnea, la función de «barrera» vital de la epidermis garantiza el mantenimiento del medio fisiológico interno y protege el organismo contra las agre-

siones ambientales (calor, frío, radiaciones UV...), la penetración de sustancias potencialmente dañinas y la colonización por bacterias patológicas. Sin menospreciar que garantiza una apariencia saludable y una función adecuada de toda la piel. Ya está presente en el RN a término, aún con diferencias que ya comentaremos. Pero en el RN pretérmino es tan incompleta que la mortalidad, generalmente por causas microbianas, está aumentada. Es directamente proporcional al deterioro de la función misma. Y a mayor prematuridad, paralelamente más facilidad para la absorción de productos químicos.

Esta barrera se configura:

- Por una envoltura celular, con corneocitos que se asocian mediante uniones especializadas (corneodesmosomas), responsables del refuerzo mecánico, que protegen la actividad mitótica de capas subyacentes del daño UV, regula el inicio de la inflamación citoquina-dependiente y mantiene la hidratación.
- Una capa de proteínas insolubles en la superficie interna de la membrana plasmática, que refuerza los mecanismos de barrera. Formada por enlaces cruzados de pequeñas proteínas ricas en prolina y otras más grandes como: cistatina, desmoplaquina y filagrina.
- Una envoltura lipídica, una capa lipido-hidrofóbica, anclada a la superficie más externa de la membrana plasmática, que: regula la permeabilidad, inicia la descamación córnea,

tiene actividad peptídica antimicrobiana, elimina toxinas y permite una absorción química selectiva.

Durante la vida fetal, la función barrera es crítica en el sentido de intercambio de agua y gases, y experimenta una drástica modificación tras el nacimiento. Aún hay aspectos sin clarificar, como son: papel exacto de la vérnix caseosa, cómo se implanta la microbiota fisiológica o papel exacto de las acuoporinas, proteínas que actúan como canales transmembrana, pertenecientes a la familia MIP y que forman poros en las membranas biológicas, por los que transportan principalmente agua⁽⁸⁾. Al parecer, estos cambios adaptativos, configuración de lo que ya será el estrato córneo, con su función de barrera y de intenso desarrollo, se gestionan desde momentos antes del nacimiento hasta los 4 años de edad, en que adquieren ya valores de adulto⁽⁹⁾. En el RN pretérmino, la completa maduración de la función barrera se completa entre las 2 y 4 semanas de la vida posnatal.

La permeabilidad epidérmica es mayor cuanto menor es la edad gestacional. En el RN a término, la permeabilidad es equivalente a la del adulto; por ello, los productos de aplicación tópica pueden alcanzar concentraciones sanguíneas elevadas, debido al aumento de la relación entre la superficie cutánea y el peso corporal.

Aparte de estas diferencias estructurales, otra serie de factores convergen

para hacer que la piel del niño en los primeros momentos de su vida más susceptible a la toxicidad percutánea: alta relación superficie corporal/volumen, inmadurez de su capacidad para el metabolismo de las drogas, y su mermado depósito en tejido graso subcutáneo. Por ello, se incrementa el área absorbente y, tras la absorción, el niño carece de sistemas totalmente desarrollados para el transporte de las toxinas y sistemas de desintoxicación desarrollados. Como conclusión directa: parece prudente recomendar en los primeros meses de vida, la aplicación tópica de solo los productos necesarios.

Función de soporte y protección

Asumida en gran parte por la dermis, ya que su complejo diseño la configura como el esqueleto perfecto, que aporta al mismo tiempo: flexibilidad, fuerza y protección de estructuras anatómicas más profundas. Tanto el colágeno como el ácido hialurónico, fortalecen la piel y proporcionan un anclaje sólido de la epidermis vía hemodesmosomas y otros componentes adhesivos de la zona de membrana basal. Igual papel de anclaje epidérmico juegan las fibras oxitalánicas. Por su parte, las fibras elásticas confieren la flexibilidad. El entramado vascular dérmico, facilitando la llegada de nutrientes, es esencial para mantener tanto a la epidermis como sus apéndices. Y la hipodermis que sirve de almacén de energía, además de aislante térmico y de protector mecánico frente a golpes.

Función inmunitaria

Conexión con la anterior de barrera, e intenta impedir la entrada de patógenos⁽¹⁰⁾. Los péptidos antimicrobianos (AMPs) y los lípidos actúan como una barrera biomolecular que altera las membranas bacterianas. Los AMPs, tales como defensinas y catelicidinas, son producidos por diferentes células, como células dendríticas o macrófagos. Los lípidos, tales como esfingomielina y glucosiceramidas, se almacenan en los cuerpos lamelares del estrato córneo y muestran actividad antimicrobiana. Otro aspecto es el relacionado con la inmunidad celular. Células mieloides y linfoides están presentes en la piel y algunas, como las células de Langerhans, poseen la capacidad de viajar hacia la periferia y activar el resto de sistema inmune.

Función endocrina

La vitamina D₃ o colecalciferol se obtiene principalmente de dos fuentes básicas: la dieta (10%) y la producción endógena por conversión fotoquímica a partir de 7-dehidrocolesterol en la epidermis, concretamente por el queratinocito, con la participación de la luz UV del sol. Posteriormente, el colecalciferol es hidroxilado en el hígado y riñón hacia su forma activa de 1,25 dihidroxi vitamina D (calcitriol), que será el responsable de incrementar la absorción del calcio en el intestino.

Función exocrina

Viene dada a través de la secreción del sudor y de las glándulas sebáceas,

Función en la curación de las heridas

Proceso complejo en el que se implican diversos componentes para completar las diferentes fases de: hemostasia, inflamación, proliferación y remodelación⁽¹¹⁾. En la hemostasia están implicados factores tisulares, presentes en los espacios subendoteliales de la piel, encargados de desencadenar la cascada de la coagulación hasta formar el coágulo de fibrina. En la fase inflamatoria, son los neutrófilos y los monocitos los que acuden a la zona dañada para eliminar patógenos y detritus. La proliferación de queratinocitos y fibroblastos son los responsables de la fase proliferativa, contribuyendo a la formación del tejido de granulación. Y, por último, la participa-

ción de los macrófagos, es esencial en la fase de remodelación final: segregan una matriz de metaloproteasas que elimina el exceso de colágeno y mantiene colágeno inmaduro para finalizar la matriz extracelular.

Función de termorregulación

Participada especialmente por el entramado vascular vasoactivo dérmico, visto con anterioridad. También están implicadas unas estructuras especializadas llamadas cuerpos glómicos, constituidos por: células glómicas, vasos y células musculares lisas.

Función sensorial

Llevada a cabo por la existencia de numerosas terminaciones nerviosas, que contienen receptores para: tacto, calor, frío, presión, vibración y dolor.

Anejos de la piel

Aparato ungüeal

Consta de estructuras especializadas y un producto córneo: la lámina ungüeal (Fig. 9).

La lámina ungüeal es producida por la matriz ungüeal, la cual descansa bajo el pliegue ungüeal proximal. Según crece la lámina ungüeal, emerge bajo el citado pliegue proximal y progresa distalmente, apoyada sobre el lecho ungüeal, con el que establece una íntima adherencia, hasta llegar al pliegue ungüeal distal. La superficie de contacto con la matriz ungüeal es de 15-25%, mientras que con

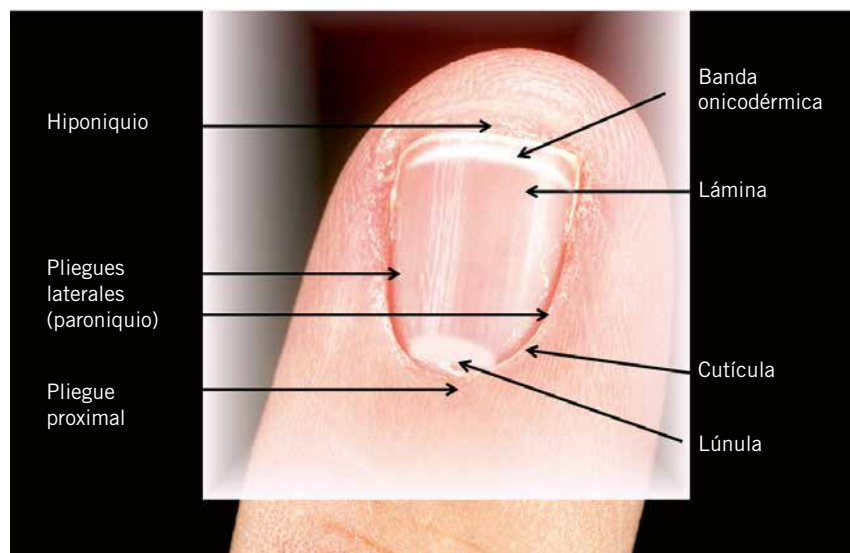


Figura 9. Anatomía de la unidad ungüeal.

Tabla I. Propiedades físicas de la uña

Resistencia. Determinada por:
- Filamentos de queratinas
- Curvatura del eje longitudinal
- Curvatura del eje transversal
- Orientación y disposición de los oncocitos
Flexibilidad
- Directamente proporcional a la cantidad de agua
Permeabilidad
- Directamente proporcional a la cantidad de agua
- Mayor contenido de agua, mayor permeabilidad

el lecho ungueal es de 75,85%. Crece durante toda la vida.

La lámina ungueal es una estructura queratinizada, semitransparente y dura, que está formada por tres láminas horizontales: fina capa dorsal, lámina intermedia –más gruesa–, y una cara ventral que contacta con el lecho ungueal. Son células escamosas aplanadas íntimamente unidas entre sí. En la cara dorsal e intermedia existen gran cantidad de fosfolípidos, por lo que aquellos medicamentos con carácter lipofílico, pudieran depositarse en esas capas vía matriz ungueal y provocar discoloración.

Su forma es curva, tanto en el eje longitudinal como en el transversal, lo que le confiere fuerte adherencia a pliegues laterales, proximal e hiponiquio, y que se traduce en una gran resistencia frente a los traumatismos (Tabla I). La superficie externa muestra crestas que varían con la edad.

La composición es muy peculiar, con variaciones en relación con sexo y edad (Tabla II).

El lecho ungueal soporta gran parte de la lámina y abarca desde el pliegue ungueal proximal hasta el hiponiquio. Es un epitelio delgado, con baja tasa de proliferación, con queratinas diferentes a las de piel normal y diferentes a las de la matriz ungueal⁽¹²⁾.

Carece de capa granulosa y presenta células paraqueratóticas adheridas fuertemente a la lámina ungueal⁽¹³⁾. La dermis subyacente no exhibe estructuras anexiales foliculares ni glándulas sebáceas. Escaso tejido adiposo y una unión

muy firme al periostio, a través de potentes fibras de colágeno.

En la parte más distal del lecho ungueal, encontramos una banda transversal de 1-1,5 mm, con un color característico, según el fototipo de piel. Es el denominado *istmo o banda onico-dérmica*, rosada en caucásicos y marrón en afrodescendientes⁽¹⁴⁾. Muestra unos queratinocitos claros nucleados, con una queratinización especial. Y protege de la entrada de agentes externos por debajo de la lámina ungueal.

Proximal y lateralmente, la lámina ungueal está rodeada por los *pliegues ungueales (PU)*. El PU proximal o posterior, representa la continuidad de la epidermis, y la dermis del dorso del dedo. Contiene glándulas sudoríparas, pero no unidades pilosebáceas. Consta de dos capas de epitelio: capa dorsal (que viene a ser la continuación de la piel que recubre el dorso del dedo) y capa ventral, la cual se continua con la matriz ungueal.

Los PU laterales rodean íntimamente a la lámina ungueal y sellan sólidamente los laterales, para protegerlos de la entrada de material extraño. Carece también de estructuras pilosebáceas.

La *cutícula* tiene como misión proteger la matriz ungueal. En realidad, es una prolongación del estrato córneo de la parte dorsal y ventral del PU proximal.

Formada por tejido cornificado, está adherida íntimamente a la lámina ungueal.

Por su parte, el *eponiquio* sería la continuidad de la porción ventral del

Tabla II. Composición de la lámina ungueal

- Oncocitos (células queratinizadas)
- Queratinas
• Duras (80-90%)
• Blandas (10-20%)
- Matriz amorfa
• Con proteínas ricas en azufre (cisteína, glicina y tirosina)
- Agua
• En el 18% de la superficie, sobre todo, en lámina ungueal intermedia
- Lípidos (5%)
- Ácidos grasos libres
- Colesterol
- Minerales (0,1%): Zinc, hierro, magnesio, fosfato, cobre y calcio
- Diferencias por sexo: mujeres:
• Mayor cantidad de azufre (no varía con la edad)
• Menor contenido de nitrógeno (↓ con la edad)
• Colesterol (↓ tras la menopausia)

pliegue ungueal proximal. Es una zona sensible, en cuanto a la formación adecuada de la lámina.

El *hiponiquio* marca el final del lecho ungueal y corresponde al borde libre distal del aparato ungueal. Es la zona de unión de la lámina ungueal con el pliegue ungueal distal. A este nivel, la queratinización es ya similar al de la piel normal, apareciendo ya, de nuevo, capa granulosa.

La *matriz ungueal* (Fig. 10) es la responsable de la producción de

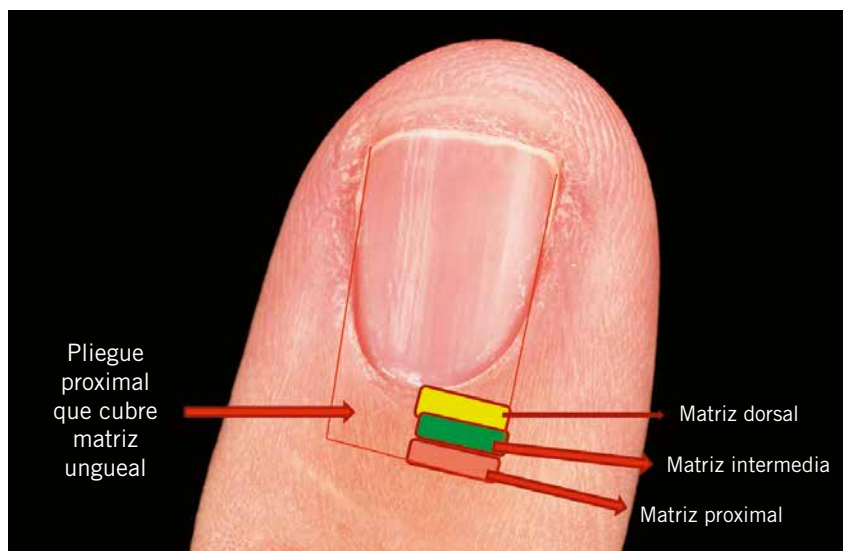


Figura 10. Anatomía de la matriz ungueal.

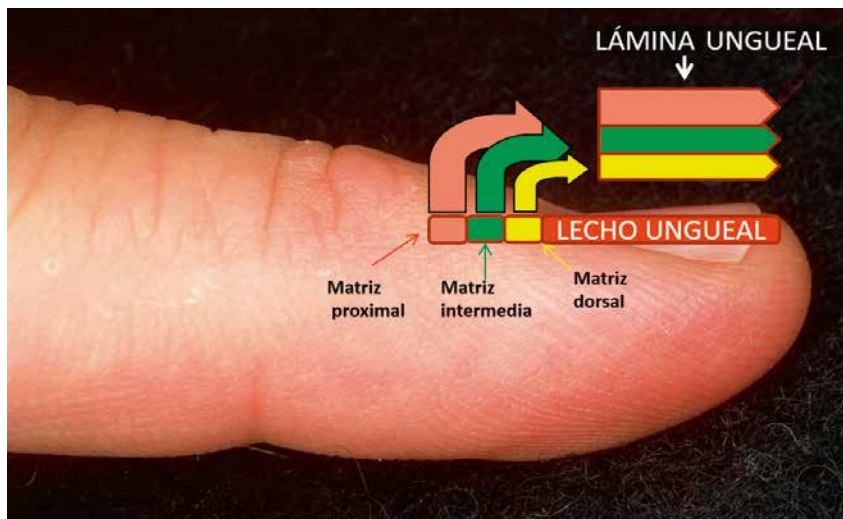


Figura 11. Formación de la uña en la matriz ungueal.

la lámina ungueal, y consiste en un epitelio germinativo, que queratiniza mediante un proceso denominado *onicoqueratinización*, sin la formación de capa granulosa. Este característico y único patrón de queratinización permite la producción de una lámina ungueal dura, córnea y transparente, compuesta de células completamente queratinizadas, aplanadas y enormemente adherentes entre sí, que han perdido completamente sus núcleos. La matriz se divide en tres capas: dorsal o superficial, intermedia o matriz real, y ventral o profunda, contribuyendo, cada una, a la formación de la lámina ungueal, en mayor o menor grado (Fig. 11). Cualquier daño severo en la matriz, incluyendo procedimientos quirúrgicos, puede acarrear trastornos en el crecimiento ungueal, o incluso distrofias permanentes. Es, por ello, importante conocer su extensión anatómica. Está situada bajo el pliegue ungueal proximal. Se inicia en la *lúnula* y llega hasta una línea virtual ubicada en la mitad de la distancia entre cutícula y el pliegue de la articulación interfalángica distal. Y es la principal responsable del crecimiento ungueal, aportando el 81% de las células de la lámina ungueal.

La matriz contiene *melanocitos* que habitualmente no producen melanina. No obstante, pueden, en un momento dado, ser activados y sintetizar pigmento que transferirían a los queratinocitos de alrededor. La migración distal de queratinocitos conteniendo melanina,

daría lugar a una lámina ungueal pigmentada.

La porción distal de la matriz ungueal es visible a través de la lámina ungueal transparente, como una media luna convexa distalmente: es la *lúnula*. Se encuentra en estrecho contacto con el pliegue ungueal proximal y es más visible en los primeros dedos de pies y manos. Su color más blanquecino, no es debido a ninguna diferencia de color con el lecho ungueal subyacente, sino porque la *lúnula* está menos adherida al citado lecho, la superficie de la uña es más suave a ese nivel y posee menos capilares en la dermis subyacente.

Toda esta estructura ungueal (Fig. 12) descansa sobre un área especializada de la falange distal, que condiciona la forma de la uña: las no infrecuentes exóstosis a ese nivel, favo-

recen el desarrollo de uña en pinza, o las falanges estrechas/cortas se asocian a uña en raqueta.

La *vascularización* de la región ungueal se realiza de forma abundante a través de unas arteriolas derivadas de las arterias digitales. Se forman dos arcos, uno superficial a la altura del repliegue ungueal (arco proximal dorsal) y otro profundo, por debajo del lecho ungueal (arco dorsal distal). Desde estas estructuras, se dividen una gran cantidad de arteriolas y capilares en forma de asas y anastomosis glómicas, que permiten la importante irrigación de la zona.

Un sistema venoso superficial compuesto por venas digitales palmares y dorsales, y otro profundo, son los responsables del drenaje venoso. La funcionalidad de los capilares periungueales, su morfología y la arquitectura de los mismos, puede evaluarse mediante dermatoscopia. Supone una aportación diagnóstica importante en procesos patológicos que afectan a la microcirculación (esclerosis sistémica, lupus, dermatomiositis, fenómeno de Raynaud...).

La *inervación* viene facilitada por el nervio digital y sus tres fascículos que se extienden por lecho, matriz ungueal y pulpejos.

Una estructura peculiar localizada a nivel del lecho ungueal (de 93 a 501 por cm^2) son los denominados *cuerpos glómicos*: anastomosis arteriovenosas y terminaciones nerviosas que configuran una estructura neurovascular implicada en la termorregulación y regulación del flujo capilar. Importante papel en preservar y mantener

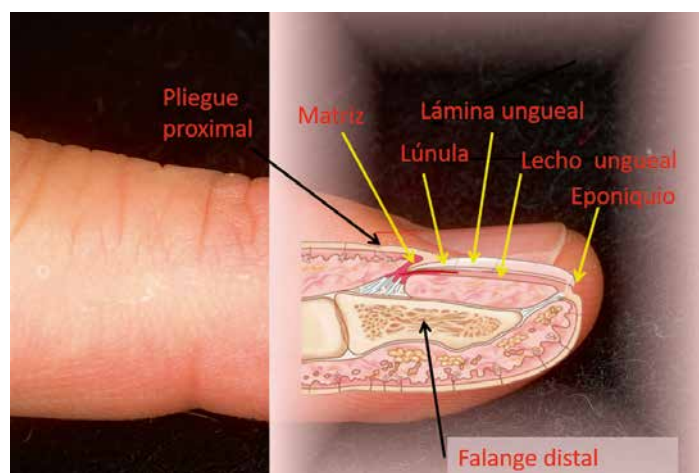


Figura 12. Anatomía ungueal: soporte óseo.

Tabla III. Factores que influyen en el crecimiento ungueal	
Condicionan el crecimiento ungueal	
- Edad:	<ul style="list-style-type: none"> • Aumenta en la infancia • Más rápido en jóvenes • Pico máximo entre 2-3ª década • Disminuye en mayores de 50 años
- Sexo:	<ul style="list-style-type: none"> • Estación climática
Frenan el crecimiento ungueal	
- Fiebre	
- Infecciones	
- Estados de malnutrición	
- Vasculopatías	
- Neuropatías	
- Hipotiroidismo	
- Síndrome de uñas amarillas	
- Onicomicosis	
- Fármacos (quimioterápicos, calcio, L Dopa...)	
Aceleran el crecimiento ungueal	
- Embarazo	
- Traumatismos	
- Hipertiroidismo	
- Psoriasis	
- Fármacos (retinoides orales e itraconazol)	

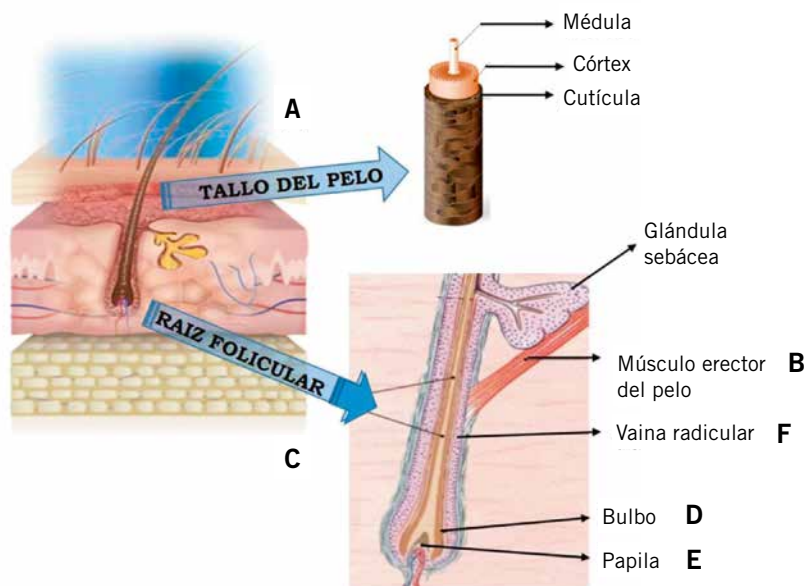


Figura 13. Pelo - vello. Estructuras queratinizadas que asientan en toda la piel a excepción de palmas, plantas, labios, pezones, partes de genitales externos y extremos distales de los dedos. **Estructura:** en el tallo (A) se observan tres capas concéntricas: médula del pelo, corteza y cutícula. El músculo erector del pelo (B) se origina de la dermis adyacente al folículo piloso y tiene una dirección oblicua. En la parte inferior de la raíz folicular (C), se localiza el bulbo piloso (D), donde se encuentran las células epidérmicas que dan origen al pelo y rodean a la papila dérmica (E), que contiene capilares y nutre a las células epidérmicas. Entre estas células epidérmicas se encuentran melanocitos que dan color al cabello. En la raíz, se observan células epidérmicas que forman la vaina radicular (F) interna y otras más periféricas que forman la vaina radicular externa. **Fases del pelo:** fase de crecimiento o “anágono” en la que se encuentra: 80% cabello y dura entre 2-5 años; fase de transición o “catágeno”, fase más corta, de unos 14 días, en la que se produce la detención de la mitosis; fase de reposo o “telógeno” en la que está: 20% cabello, tiene una duración de 3 meses y finaliza en la caída del cabello.

la circulación en situaciones de bajas temperaturas.

Fisiología del aparato ungueal

El aparato ungueal está implicado en funciones de diversa índole.

La uña es una estructura cuyo crecimiento puede ser medido fácilmente: el crecimiento diario de las uñas de la mano está entre 100 y 120 µm. Al mes, crecen entre 2-4 mm. El crecimiento en las uñas de los pies es la mitad aproximadamente. La tasa de crecimiento del dedo medio -de los tres dedos medios en general- es la más alta, mientras que el primer y quinto dedo muestran la menor tasa. La razón para ello es desconocida. El crecimiento ungueal es continuo a lo largo de toda la vida (a diferencia del folículo piloso que lo es de forma cíclica), comenzando en la semana 15 del desarrollo embrionario hasta la muerte, y diferente de una persona a otra. La matriz ungueal, actuando como un epitelio germinativo,

se mantiene en continua actividad, lo que se traduce en proliferación y diferenciación de los queratinocitos. Varios factores fisiológicos y estados patológicos pueden influir en la tasa de crecimiento ungueal (Tabla III).

La queratinización de la lámina ungueal sigue un eje oblicuo (Fig. 11), ya que durante el proceso de maduración y diferenciación, las células se mueven hacia arriba y distalmente. Por esta razón, la porción proximal de la matriz ungueal produce la parte superior de la lámina ungueal, mientras que la porción más distal de la citada matriz es responsable de la zona dorsal de la lámina ungueal. El pliegue ungueal proximal es el encargado de “reconducir” este crecimiento lineal, moldeando la uña a medida que se genera en la matriz.

La curvatura tan especial que esto produce, tanto en su eje longitudinal como en el transversal, condiciona unas peculiares propiedades físicas a la lámina ungueal. Desde el punto de

vista práctico, es interesante el papel de la permeabilidad, ya que condiciona la penetración de los diversos medicamentos: tópicos (a través de la superficie dorsal) como sistémicos (a través de la superficie ventral). La permeabilidad también dependerá de factores ajenos a la lámina, como es el tamaño de la molécula que la intenta atravesar. Además de la composición innata de la uña, pueden depositarse en ellas productos exógenos (medicamentos, tóxicos, drogas), capaces de producir efectos deletéreos en el desarrollo ungueal normal. Lo que conocemos como configuración ungueal normal, es el resultado de la interacción de una serie de factores: genéticos, nutricionales, vasculares, neurogénicos y mecánicos.

Resto de anejos

Las características particulares de cada uno de los restantes anejos, quedan recogidas en los esquemas correspondientes: pelo (Fig. 13), glándulas

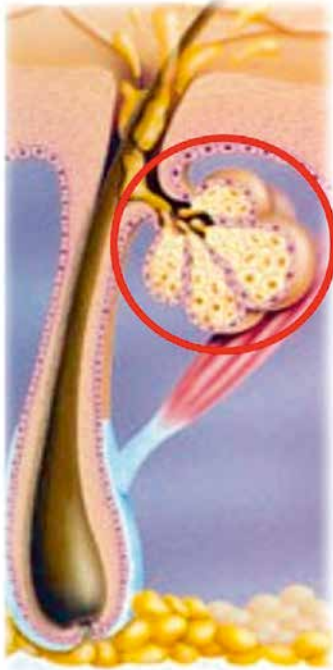


Figura 14. Glándulas sebáceas. Glándulas holocrinas que producen lípidos que ayudan a mantener el manto hidrolipídico de la piel.

Localización: localizadas en toda la piel, excepto en palmas y plantas. Más abundantes en cara y cuero cabelludo.

Morfología: su conducto excretor desemboca en el folículo piloso, excepto en determinadas áreas en que no se relacionan con el folículo y drenan directamente a la superficie cutánea: areola, pezón (tubérculos de Montgomery), labios (manchas de Fordyce), labios menores y glánde (glándulas de Tyson), y párpados (glándulas de Meibomio).

Actividad: la aumentan en la pubertad. Su número y grado de actividad son muy variables entre las diferentes personas.

Desarrollo: se detecta su presencia a las 16-18 semanas de gestación y se completa en el tercer trimestre. Contribuyen en esta fase intraútero a la formación del vernix, un manto elaborado de sebo y células descamadas, presente ya en el tercer trimestre gestacional. En los nacidos muy prematuros, puede ser inexistente.

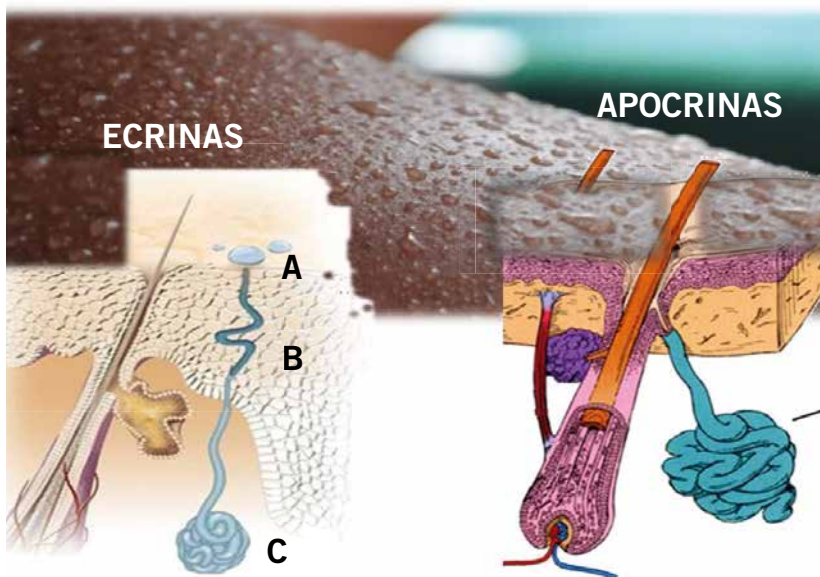


Figura 15. Glándulas sudoríparas. Las ecrinas son las más importantes. Las apocrinas tienen escasa representación en el hombre. Son glándulas tubulares, ubicadas en dermis, que forman un glomérulo u ovrillo en su extremo. Los niños antes de la pubertad tienen un olor diferente a los adultos, ya que no producen sudor apocrino. De todo el aparato secretor ecrino, las glándulas palmoplantares son las primeras en desarrollarse. A las 22 semanas, ya se abren a la superficie palmoplantar y, entre las 24-26, se completa la maduración. La sudoración inducida por el estímulo térmico no está presente al nacimiento, pero suele ya estarlo a las dos semanas de vida.

Ecrinas. Producen el sudor y con ello regulan la temperatura. Se encuentran localizadas en todo el cuerpo, habiendo una mayor cantidad en palmas y plantas. **Estructura:** porción secretora o glomérulo (C). Porción excretora que drena directamente a la superficie cutánea: intraepidérmica o acrosiringio (A) y dérmica o ducto dérmico (B). **Responden** a estímulos tales como: calor, ciertos alimentos, situaciones de estrés y estímulos simpáticos, y para simpáticos.

Apocrinas. Son glándulas profundas localizadas a nivel de dermis profunda o tejido graso subcutáneo y que drenan directamente al folículo piloso. **Localización:** mayoritariamente en: axila, área anogenital, periumbilical, párpados (glándulas de Moll), areola y pezón. **Función** odorífera. El olor de su producción se debe a la degradación de su secreción por la flora bacteriana. El mecanismo de secreción es apocrina o por decapitación. **Responden** a estímulos adrenérgicos y colinérgicos.

sebáceas (Fig. 14) y glándulas sudoríparas ecrinas y apocrinas (Fig. 15).

Bibliografía

- Kim JY, Dao H. Physiology, Integument. In: StatPearls (Internet). Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020.
- Hoeger PH. Physiology of Neonatal Skin. En: Harper's Textbook of Pediatric Dermatology, Fourth Edition. Chapter 444. Editorial Wiley-Blackwell. 2019.
- de-Souza IMF, Vitral GLN, Reis ZSN. Skin thickness dimensions in histological section measurement during late-fetal and neonatal developmental period: A systematic review. *Skin Res Technol.* 2019; 25: 793-800.
- Liu Q, Zhang Y, Danby SG, Cork MJ, Stamatas GN. Infant Skin Barrier, Structure, and Enzymatic Activity Differ from Those of Adult in an East Asian Cohort. *Biomed Res Int.* 2018; 18: 1302465.
- Pastushenko I, Prieto-Torres L, Gilaberte YC, Blanpain C. Células madre de la piel: en la frontera entre el laboratorio y la clínica. Parte I: células madre epidérmicas. *Actas Dermosifiliogr.* 2015; 106: 725-32.
- Jurica SA, Čolić A, Gverić-Ahmetašević S, Lončarević D, Filipović-Grčić B, Stipanović J, et al. Skin of the very premature newborn – physiology and care. *Paediatr Croat.* 2016; 60: 21-6.
- Cracowski JL, Roustit M. Human Skin Microcirculation. *Compr Physiol.* 2020; 10: 1105-54.
- Taïeb A. Skin barrier in the neonate. *Pediatr Dermatol.* 2018; 35: s5-s9.
- Walters RM, Khanna P, Chu M, Mack MC. Developmental Changes in Skin Barrier and Structure during the First 5 Years of Life. *Skin Pharmacol Physiol.* 2016; 29: 111-8.
- Kabashima K, Honda T, Ginhoux F, Egawa G. The immunological anatomy of the skin. *Nat Rev Immunol.* 2019; 19: 19-30.
- Nguyen AV, Soulika AM. The Dynamics of the Skin's Immune System. *Int J Mol Sci.* 2019; 20: 1811.
- Pereira Garzón CM, Morales Cardona CA. Biología de la uña y su aplicación clínica. *Piel.* 2016. 31: 685-95.
- Martín B. Histopatología de la uña. *Actas Dermosifiliogr.* 2013; 104: 564-78.
- De Berker D. Nail anatomy. *Clin Dermatol.* 2013; 31: 509-15.



El Rincón del Residente



caso clínico interactivo
www.sepeap.org

Coordinadores: R. Vila de Frutos*, L. García Espinosa**,
M. García Boyano**, S. Criado Camargo**

*Residente de Pediatría del Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.

**Residentes de Pediatría del Hospital Universitario Infantil 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

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Gran masa abdominal como hallazgo casual en escolar de 9 años

L. Murcia Clemente*,
E. Gil Sarrión*, V. Viseras Ruíz*,
R. Vázquez Gomis**

*Médico Interno Residente, Servicio de Pediatría.

**Médico Adjunto, Servicio de Pediatría.

Hospital General Universitario de Elche. Alicante



Resumen

Presentamos el caso de un escolar de 9 años con hallazgo casual en la exploración de una masa abdominal gigante, de consistencia dura y que sobrepasa línea media, localizada en hipocondrio izquierdo. No asocia síntomas constitucionales ni digestivos. Se plantea el diagnóstico diferencial con: neoplasias, tumores benignos, patología infecciosa y quistes abdominales.

Abstract

We present a case of a 9-year-old child, who presented a giant abdominal mass as a casual finding on a physical examination. It had a hard consistency, exceeding the midline and it was located in the left upper quadrant. He did not associate constitutional or digestive symptoms. It is proposed to make the differential diagnosis between neoplasms, benign tumors, infectious pathology and abdominal cysts.

Caso clínico

Anamnesis

Escolar varón de 9 años de edad, remitido a consultas externas de digestivo infantil por detección casual en la consulta de rehabilitación, de una masa abdominal. Desde dicha consulta, donde lo seguían por pies planos e hiperlordosis lumbar, referían en la exploración de la columna vertebral, hallazgo casual de distensión abdominal marcada, motivo por el cual deciden enviar a digestivo para estudio.

En la anamnesis, durante la visita, la madre refería la distensión como habitual, más marcada durante el último año y acompañada de meteorismo. Estreñimiento habitual con deposiciones tipo 1 de Bristol, cada dos o tres días, sin vómitos ni otra clínica digestiva. No presentaba: fiebre, cuadro catarral, ni pérdida de peso. Sin viajes recientes ni contacto con animales.

Exploración física

A la exploración física en la consulta, presentaba un peso de 25,5 kg (p31) y una talla de 135 cm (p75). Temperatura



Figura 1. Ecografía abdominal con masa gigante.



Figura 2. Resonancia magnética nuclear con contraste en secuencia T1, con masa gigante que no capta el contraste.

de 36,5°C, y tensión arterial: 100 (p48)/56 (p36) mmHg. Tenía un buen estado general, normocoloreado, sin exantemas ni petequias y con buena perfusión. A nivel del abdomen, se palpaba una masa de consistencia dura, en hipocondrio izquierdo, no dolorosa a la palpación, pero que cruzaba línea media, y con un tamaño aproximado de 10 cm. En el resto del abdomen, sin hepatomegalia, defensa ni otros signos de irritación peritoneal. Se encontraba eupneico, sin signos de dificultad respiratoria. La auscultación cardiopulmonar mostraba ritmo cardíaco rítmico, sin soplos significativos y con buena entrada y salida de aire bilateral, sin extrarruidos. No adenopatías laterocervicales, axilares ni inguinales. A nivel neurológico, la exploración era adecuada a la edad.

Antecedentes personales

Embarazo controlado de curso normal, con un parto pretérmino (35+1 semanas). Preciso ingreso en sala general de neonatología, por taquipnea transitoria del recién nacido. En seguimiento posterior, en consultas de Neonatología y Neuropediatría por retraso psicomotor, con resonancia magnética nuclear compatible con leucomalacia periventricular, siendo dado de alta a los 6 años, por adecuada evolución neurológica.

Calendario vacunal al día y sin reacciones adversas a medicamentos, ni otros antecedentes de interés.

Antecedentes familiares

Sin interés.

Pruebas complementarias

Tras los hallazgos descritos en la exploración, se realizó ecografía abdominal en la consulta de digestivo infantil, objetivándose una gran masa abdominal en hipocondrio izquierdo, de aspecto homogéneo, mayor de 10 x 10 cm, sin afectación hepática, renal ni ascitis, pero sin poder delimitar el origen ni la etiología de la lesión (Fig. 1), motivo por el que se decidió derivar a urgencias pediátricas para su ingreso y estudio con pruebas complementarias.

Ingresado en sala general de escolares, se realizó sedimento de orina con resultado normal y analítica sanguínea con hemograma: hemoglobina: 12,6 mg/dL; hematocrito: 35,8%;

leucocitos: 6040/ μ L (neutrófilos: 54%, linfocitos: 27%); y plaquetas: 159.000. En la bioquímica, parámetros renales normales con: GOT: 31 U/L; GPT: 19 U/L; GGT: 15 U/L; amilasa: 80 U/L; y lactato deshidrogenasa: 205 U/L. Coagulación e iones normales. Entre los marcadores tumorales, se obtuvo un antígeno carcinoembrionario (CEA) normal y un Ca 19.9 de 153 U/mL (valores de referencia 0-39 U/mL) y Ca 125 de 60 U/mL (valores de referencia 0-35 U/mL), ambos elevados.

Serología con: rubéola, sarampión, parotiditis y varicela zóster IgG positivas y parvovirus B19, hepatitis A, B y C, citomegalovirus y virus Epstein Barr negativas.

Se ampliaron pruebas de imagen, realizándose resonancia magnética abdominal con contraste, donde se objetiva gran lesión quística en hemiabdomen izquierdo, con contornos lobulados y septos internos, sin realce tras la administración de contraste intravenoso, de 16 cm x 14 cm de eje oblicuo en plano axial, que parece depender del bazo (Figs. 2 y 3).

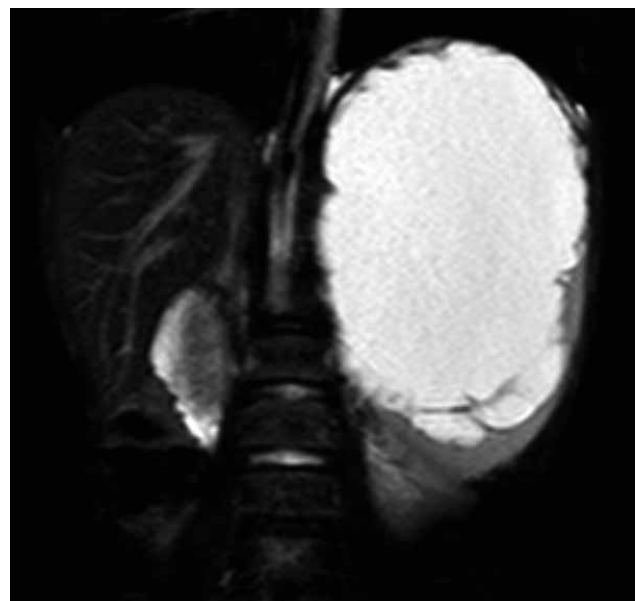


Figura 3. Resonancia magnética nuclear con contraste en secuencia T2.

1. Con las pruebas realizadas, ¿cuál es el diagnóstico de sospecha que nos planteamos en este paciente?
 - a. Hemangioma esplénico.
 - b. Absceso abdominal.
 - c. Quiste hidatídico.
 - d. Quiste esplénico congénito.
 - e. Neuroblastoma.
2. Ante la sospecha de un quiste esplénico gigante, con las pruebas analíticas y de imagen, ¿cuál sería el tratamiento adecuado para nuestro paciente?
 - a. Esplenectomía total.
 - b. Resección del quiste, intentando conservar el bazo remanente.
 - c. Tratamiento conservador, realizando controles periódicos con pruebas de imagen.
 - d. Drenaje percutáneo.
 - e. Tratamiento conservador, iniciando antibioterapia profiláctica para evitar complicaciones infecciosas.
3. Nuestro paciente se sometió a una cirugía de resección del quiste, intentando conservar el bazo no afectado, sin embargo, dado el gran tamaño del mismo, y la imposibilidad de preservar tejido esplénico suficiente, requirió una esplenectomía total, ¿debemos hacer unas recomendaciones especiales tras la cirugía en este paciente?
 - a. Sí. Es necesario completar la vacunación contra bacterias encapsuladas y gripe, para evitar las complicaciones asociadas a la esplenectomía total.
 - b. No. No son precisas recomendaciones especiales, puesto que tras la cirugía, se ha solucionado la patología del paciente.
 - c. No. Estos pacientes únicamente deben tomar antibiótico profiláctico diario durante el resto de su vida, por el alto riesgo de sepsis que presentan.
 - d. Sí, siendo únicamente necesaria la vacunación contra la gripe.
 - e. Sí, es necesario un seguimiento por Medicina Preventiva, siendo el mejor momento para el inicio de la vacunación, los 4 meses postesplenectomía.



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 y 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”.

Respuestas correctas

Pregunta 1. Respuesta correcta: d. Quiste esplénico congénito.

Comentario

El quiste esplénico suele presentarse de forma asintomática, siendo un hallazgo incidental en la exploración o con la realización de una prueba de imagen por otra causa⁽¹⁾, en la cual, se vería una imagen hipocoica de bordes regulares, sin calcificaciones en su interior. Por el contrario, el quiste hidatídico presentaría calcificaciones en su pared⁽²⁾. Debemos pensar en esta patología, ante un paciente que ha realizado un viaje a una zona endémica y presenta una masa abdominal, que también puede ser asintomática, excepto si hay compresión de órganos⁽³⁾. El absceso abdominal se manifestaría, como una tumoración dolorosa acompañada de fiebre. En las pruebas de laboratorio, destacaría la presencia de leucocitosis y, en las de imagen, se visualizaría una masa de aspecto heterogéneo con bordes gruesos e irregulares⁽²⁻⁴⁾. Hay dos aspectos que no nos harían sospechar como primera opción el neuroblastoma. Por un lado, la edad de nuestro paciente, ya que se suele manifestar, de manera habitual, entre el primer y tercer año de vida, siendo el tumor maligno más frecuente en este primer año y apareciendo después de los 5 años, únicamente, el 10%⁽⁵⁾. En segundo lugar, dos tercios de los mismos tienen un origen abdominal, la mayoría suprarrenales o como masas retroperitoneales no asociadas al bazo. Además, debido al gran tamaño de la masa, lo más frecuente sería que asociara síndrome constitucional (astenia, anorexia, pérdida de peso), así como síntomas derivados de una producción aumentada de catecolaminas y compresión del hilio renal (hipertensión arterial, irritabilidad, sudoración excesiva)⁽⁶⁾. La ecografía suele ser la técnica diagnóstica inicial, objetivándose una masa sólida, heterogénea y, a veces, con calcificaciones en su interior, hipervascularizadas en el estudio doppler. Respecto al hemangioma, se suele presentar con una clínica similar a la mencionada en el caso, sin embargo, los hallazgos en las pruebas de imagen, lo descartarían. En la ecografía, se visualizaría como una masa hiperecoica y, en la RMN, se vería una imagen hipointensa en T1, hiperintensa en T2, que realza tras la administración de contraste⁽⁴⁾.

Pregunta 2. Respuesta correcta: b. Resección del quiste intentando conservar el bazo remanente.

Comentario

Debido al tamaño y características que presenta la lesión, estaría indicado su tratamiento quirúrgico.

El tratamiento conservador se reserva para aquellos pacientes que presentan quistes con un tamaño menor de 5 cm. En este caso, serían necesarios controles ecográficos periódicos para el seguimiento del mismo. Sin embargo, si son sintomáticos o de mayor tamaño, como es nuestro caso, el tratamiento indicado es la esplenectomía, ya que presenta un potencial riesgo de infección o formación de absceso⁽¹⁾. Se intenta preservar parte del bazo, resecaando únicamente el quiste, si el tamaño y la anatomía lo permiten, para con-

servar sus funciones y evitar las complicaciones infecciosas y trombóticas que tiene su resección total. Sin embargo, si no es posible, el tratamiento de elección es la esplenectomía total. Actualmente, no se recomiendan otras medidas terapéuticas, como la aspiración del contenido del quiste, la escleroterapia y el drenaje percutáneo⁽³⁾.

Pregunta 3. Respuesta correcta: a. Sí. Es necesario completar la vacunación contra bacterias encapsuladas y gripe para evitar las complicaciones asociadas a la esplenectomía total.

Comentario

Los pacientes esplenectomizados deben recibir unas recomendaciones especiales tras la cirugía sobre vacunación, ya que corren el riesgo de contraer infecciones graves. Por la edad de nuestro paciente, se recomienda: vacunación frente a neumococo, *Haemophilus Influenzae* tipo B, meningococo ACWY y meningococo B, y vacunación anual frente a la gripe. Se debe realizar 10-12 semanas previas a la cirugía, pudiendo ser completada hasta 14 días tras la misma. En cuanto a la antibioterapia profiláctica, nuestro paciente no tiene indicación, por ser mayor de cinco años y no presentar factores de riesgo (inmunodeprimido o historia de infecciones por bacterias encapsuladas)⁽⁷⁾.

Evolución

Ante la sospecha diagnóstica, tras las pruebas de imagen, se decidió remitir al paciente desde la sala de hospitalización de escolares al servicio de Cirugía pediátrica, que recomendó tratamiento quirúrgico programado. Ante la posibilidad de esplenectomía, se realizó una actualización de la vacunación. Finalmente, se le realizó una esplenectomía total laparoscópica de un quiste esplénico primario, sin complicaciones asociadas. Tras su valoración por anatomía patológica, se descartaron signos de malignidad, tratándose de un quiste epitelial primario de bazo. Tras la cirugía, permaneció ingresado durante tres días y recibió vacunación contra neumococo 23-valente, meningococo B y meningococo ACWY.

Discusión

Las masas abdominales en la infancia se presentan habitualmente como hallazgos casuales en el curso de una revisión de rutina o exploraciones por otra causa. En ocasiones, se trata de masas de naturaleza quística, habitualmente benignas, que se resuelven con actitudes conservadoras o quirúrgicas poco agresivas⁽⁸⁾, sin embargo, siempre habrá que realizar estudios complementarios para descartar el origen maligno de las mismas.

Dentro de las masas abdominales, los quistes esplénicos son relativamente raros, ya que su incidencia es menor del 0,07%⁽¹⁻³⁾. Se clasifican tradicionalmente en quistes primarios o verdaderos y secundarios. Los quistes primarios se dividen, a su vez, en: congénitos simples, con un revestimiento epitelial; en quistes parasitarios, que suelen ser raros en esta localización y, con menor frecuencia, en vasculares y neoplásicos (hemangioma, linfangioma). Entre los quistes secundarios, encontramos: pseudoquistes o quistes secundarios a un traumatismo

abdominal o a la reabsorción de un hematoma subcapsular, o intraparenquimatoso^(3,9).

Los quistes esplénicos primarios suelen ser: únicos, benignos y, con frecuencia, asintomáticos. En la mayoría de las ocasiones, son un hallazgo casual durante una exploración física o ecográfica^(1,3,9). Con frecuencia, se localizan en el polo superior del bazo. Suelen diagnosticarse antes de los 13-14 años, pudiendo tener un diámetro variable entre 1 y 20 cm. Se consideran gigantes, si su tamaño es mayor de 15 cm y los síntomas se relacionan con el mismo, siendo normalmente los menores de 6 cm asintomáticos⁽¹⁾.

En el caso de que aparezcan síntomas, estos suelen producirse por ocupación de espacio, pudiendo llegar a causar: sensación de plenitud, náuseas, vómitos, flatulencias o diarrea⁽³⁾, hipertensión arterial, si comprime riñón, y también puede ocurrir el fenómeno de secuestro esplénico e hiperesplenismo con pancitopenia⁽¹⁰⁾. También aparecen síntomas si se producen complicaciones: hemorragia, infección, rotura o degeneración maligna⁽⁹⁾.

La exploración física revela, en la mitad de los casos, esplenomegalia o una masa palpable, más o menos dolorosa, en hemiabdomen izquierdo⁽⁹⁾. No se dispone de una prueba de laboratorio específica, pero parece que los marcadores tumorales Ca 19-9 y Ca 125 pueden ser positivos en estos quistes, normalizándose tras la esplenectomía^(1,3,10). Y solo en aquellos casos en los que se produce la rotura del quiste, el antígeno carcinoembrionario (CEA) se eleva⁽¹⁰⁾.

El diagnóstico es ecográfico, mediante resonancia o tomografía, las cuales definen su localización, tamaño y relaciones, con una sensibilidad superior al 90%. Las dos últimas, servirán especialmente para planificar la cirugía⁽¹⁰⁾. El diagnóstico diferencial se establece con abscesos, quistes hidatídicos, tumores o pseudoquiste pancreático⁽¹⁾.

El tratamiento dependerá del tamaño del mismo. Se llevará a cabo una actitud conservadora si son menores de 5 cm, por su probabilidad de desaparición espontáneamente, con controles ecográficos periódicos. Sin embargo, si son sintomáticos o de mayor tamaño, está indicada la esplenectomía parcial con resección del quiste, debido a su potencial de: infección, rotura, hemorragia masiva o formación de absceso^(1,3,10). Clásicamente, se ha empleado una esplenectomía total, pero dado el aumento en la incidencia de complicaciones graves a medio y largo plazo, por las alteraciones potenciales de la función inmunológica, como la sepsis postesplenectomía por bacterias encapsuladas, especialmente *Neumococo* y *Neisseria meningitidis*, con tasas de mortalidad de hasta el 50%⁽⁹⁾, o complicaciones vasculares, como la trombosis de la vena porta o esplénica, o la trombocitosis reactiva, siempre que se puede, se lleva a cabo un tratamiento más conservador^(1,3,8). La esplenectomía total solo está indicada en los casos de quistes gigantes, que ocupan prácticamente todo el parénquima y que abarcan el hilio⁽¹⁾. Por lo que el tratamiento quirúrgico debe ser individualizado, según: tamaño, posibilidades de diagnóstico, tejido esplénico residual (que sea suficiente para mantener las funciones inmunológicas), edad del paciente y comorbilidades⁽⁹⁾.

Tras la cirugía, los pacientes esplenectomizados deben recibir unas recomendaciones especiales por el potencial riesgo tras la cirugía de contraer infecciones graves por bacterias encapsuladas, parásitos transmitidos por la sangre y

otras infecciones, donde el bazo juega un papel fundamental. Se recomienda la vacunación contra: bacterias encapsuladas, la gripe y el uso de antibióticos profilácticos. En los niños mayores de dos años, como nuestro paciente, será necesaria la vacunación frente a: neumococo 13-valente de acuerdo al calendario vacunal, con revacunación con la vacuna 23-valente y revacunación a los 5-7 años, *Haemophilus Influenzae* tipo B, meningococo ACWY, meningococo B y vacunación anual frente a la gripe. En los niños menores de dos años, se recomienda seguir el calendario vacunal, incluyendo meningococo ACWY, B y vacunación anual frente a la gripe. Si la esplenectomía es programada, dicha vacunación se aconseja entre las 10 y 12 semanas previas a la cirugía, pudiendo ser completada hasta 14 días después⁽⁷⁾.

Estos pacientes pueden recibir antibiótico diario profiláctico, cuya indicación y duración debe ser individualizada según: edad, estado inmunológico o antecedentes de infecciones por bacterias encapsuladas. La amoxicilina es la más utilizada en estos casos, siendo alternativas: cefalosporinas, fluoroquinolonas y macrólidos. De forma general, se tiende a administrar antibiótico profiláctico en los menores de 5 años de edad y durante, al menos, un año tras la esplenectomía. En mayores de 5 años, sin embargo, no se prescribe de rutina, salvo que asocien factores de riesgo⁽⁷⁾.

Palabras clave

Quiste; Bazo; Masa abdominal;
Cyst; Spleen; Abdominal mass.

Bibliografía

- Flores Pérez P, Hernández Rodríguez MJ, Luis Huertas AL, Albi Rodríguez G. Quiste esplénico complicado en un niño. *Acta Pediatr Mex.* 2018; 39: 316-22.
- Alexander Tassopoulos A, Wein M, Segura A. Traumatic rupture of a giant congenital splenic cyst presenting as peritonitis. *Case report. Radiology case report;* 2017. p. 1-4.
- Esposito S, Leonardi A, Penta L, Prestipino M, Bertozzi M. Giant epidermoid cyst of the spleen in a pediatric patient. *A case report. Medicine.* 2019; 98: 27.
- Duran Palacios IC, Martín Martínez L, Herraiz Bayod MJ, Garcés Redolat E, Peláez Cabo P, Groba A. Patología esplénica: todo lo que el radiólogo debe saber. *Congreso SERAM.* 2014. Poster N° S-0603.
- Ferrís i Tortajada J, Ortega García JA, García i Castell J, López Andreu JA, Berbel Tornero O, Crehuá Gaudiza E. Factores de riesgo para el neuroblastoma. *An Pediatr (Barc).* 2005; 63: 50-60.
- Rubio Aparicio PM, Rosich del Cancho B. Tumores de la cresta neural. *Pediatr Integral.* 2016; XX(7): 434-46.
- Pasternack MD. Prevention of infection in patients with impaired splenic function. *Post TW, ed. UpToDate.* Waltham, Massachusetts: UpToDate Inc; 2020. Actualizado el 10 de febrero de 2020. Citado el 30 de marzo de 2020. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/prevention-of-infection-in-patients-with-impaired-splenic-function>.
- Fernández Jiménez I, De Diego García EM, Trugeda Carrera MS, Sandoval González F. Masas abdominales en la infancia. *Bol Pediatr.* 2001; 41: 122-30.
- Martínez Torres B, Medina García M, Zafra Anta MA, García Muñoz-Nájar AJ, Tardío Dovaio JC. Quiste esplénico gigante en una adolescente. *Caso clínico. Rev Chil Pediatr.* 2017; 88: 388-92.
- Okuno M, Yuasa N, Takeuchi E, Goto Y, Miyake H, Nagai H, et al. A case of ruptured splenic cyst with elevated serum levels of CEA treated by laparoscopic unroofing. *Clin J Gastroenterol.* 2019; 12: 642-49.

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Habones de repetición con lesión hiperpigmentada residual



caso clínico interactivo
www.sepeap.org

M. Castro Rey*,
S. González Uribe Larrea*,
M. Marcos Temprano**,
E. Urbaneja Rodríguez***

*Médico Residente de Pediatría, Servicio de Pediatría.
**Médico Adjunto de Alergología infantil, Servicio de Pediatría.
***Médico Adjunto de Reumatología infantil, Servicio de Pediatría.
Hospital Clínico Universitario de Valladolid



Resumen

Paciente de 3 años en seguimiento desde hace 6 meses por su pediatra de Atención Primaria, por episodios autolimitados de habones generalizados sin desencadenante aparente, con evidencia de hiperpigmentación residual tras la desaparición de los mismos. Se deriva a alergología infantil, quien amplía estudios complementarios (anticuerpos antiC1q positivos). La biopsia cutánea de las lesiones nos aporta el diagnóstico.

Abstract

A 3 years old patient presents self-limited episodes of well-circumscribed raised wheals and evidence of a brown residual lesion, during the last 6 months. Obvious trigger has not been identified. The Pediatric Allergy Clinic decides that it's necessary to study the case. The patient is positive for Anti-C1q Antibodies. Skin biopsy confirms us the diagnosis.

Caso clínico

Introducción

La urticaria engloba un conjunto de múltiples patologías, cuya lesión principal es el habón. Esta lesión es secundaria a la estimulación y degranulación de los mastocitos, los cuales liberan al torrente sanguíneo distintos mediadores, principalmente histamina, iniciando así el proceso de respuesta inflamatoria. Es una entidad muy frecuente en edad pediátrica, con una alta prevalencia entre los 3 y los 8 años. En función de la duración del cuadro, puede clasificarse en aguda o crónica, si ésta dura menos o más de 6 semanas, respectivamente. Generalmente, se trata de una entidad benigna y autolimitada, existiendo en alguna ocasión, datos de alarma que nos deben hacer estudiar un posible origen sistémico del cuadro⁽¹⁾.

Anamnesis

Paciente de 3 años de edad que, desde hace 6 meses, presenta episodios consistentes en aparición generalizada en: cara,

tronco y extremidades, de lesiones cutáneas papulosas con contenido blando en su interior (edematoso), pruriginosas, que aclaran a la vitropresión, no agrupadas, inicialmente no dejan lesión residual, se resuelven en un periodo de 10-15 días y se repiten con una periodicidad de 3-4 semanas. No tienen aparente desencadenante ni asocian otra sintomatología. Manejo inicial por su pediatra de Atención Primaria, como una urticaria aguda recidivante, pautando antihistamínicos orales a demanda. Debido a la persistencia de dichos episodios, 6 meses más tarde se decide derivación a consultas externas de Alergología infantil, donde se decide ampliar estudios complementarios.

Exploración física

Buen estado general. Adecuada hidratación cutáneo-mucosa. Presencia de lesiones papulosas con halo eritematoso bien delimitadas, anulares con extensión centrífuga, que aclaran a la vitropresión, pruriginosas, localizadas en dorso de muslos y ambos antebrazos (Fig. 1). Signo de Darier dudoso. Asocia máculas hiperpigmentadas en tronco y región pretibial



Figura 1. Lesiones habonosas agrupadas en muslo derecho.

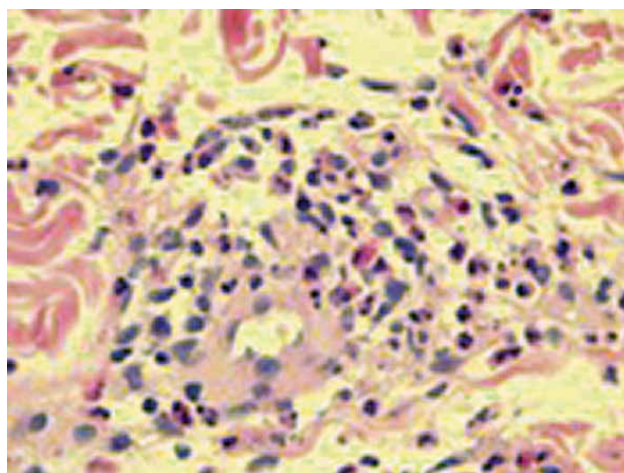


Figura 2. Biopsia cutánea con presencia de signos focales iniciales de vasculitis leucocitoclástica.

izquierda, evolutivas, en probable relación con brotes previos. Resto de exploración sistémica sin hallazgos.

Pruebas complementarias

- Análítica sanguínea: hemograma, bioquímica, reactantes de fase aguda, perfil renal, hepático, lipídico y férrico normales. Estudio de coagulación: normal.
- T3-libre y T4-libre normales. Anticuerpos anti-tiro peroxidasa y anti-tiroglobulina negativos.
- Anticuerpo antiestreptolisina O: 197 IU/ml.
- Sistemático de orina: negativo.
- Serologías víricas (virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, virus de la rubéola, virus de la hepatitis B, virus de la hepatitis C y virus de la inmunodeficiencia humana): negativas.
- Quantiferón: negativo.
- Estudio de inmunoglobulinas y poblaciones linfocitarias: en rango normal para la edad.
- Anticuerpos anti-núcleo, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos c-ANCA y p-ANCA, anticuerpos anti-endo-misio y anticuerpos anti-transglutaminasa negativos. Crioglobulinas: negativo.
- Estudio complemento: C3 102 mg/dl, C4: 10 mg/dl, C1 inhibidor: 33,6 mg/dl, anticuerpos anti-C1q: positivos.

Evolución

Ante la sospecha clínica de urticaria aguda recurrente de más de 6 meses de evolución y probable relación con alteración del complemento, se decide administrar tratamiento con glucocorticoides 2 mg/kg/día durante el siguiente brote agudo, con resolución de este en 72 horas. Se solicita interconsulta al Servicio de Dermatología Infantil, para realizar biopsia cutánea de las lesiones en el momento de su reaparición. La anatomía patológica nos desvela un patrón de reacción vasculopático tipo urticaria-vasculitis, con signos focales de

vasculitis leucocitoclástica (Fig. 2). La suma de hallazgos nos permite confirmar el diagnóstico.

1. ¿Qué patología presenta la paciente?

- a. Dermografismo.
- b. Angioedema hereditario.
- c. Urticaria vasculitis hipocomplementémica.
- d. Urticaria crónica espontánea autoinmune.

2. ¿Cuál de los siguientes, se consideraría el tratamiento de elección en el caso de nuestra paciente?

- a. Glucocorticoides orales a dosis de 2 mg/kg/día, durante el brote agudo.
- b. Sulfato de hidroxiquina, vía oral a dosis de 3-5 mg/kg/día, durante el brote agudo.
- c. Dimetindeno maleato gel 1 mg/g, 3 aplicaciones al día en la zona de las lesiones.
- d. Micoftolato de mofetil a dosis de 12-18 mg/kg, cada 12 horas.

3. ¿Qué patología desarrollan más del 50% de estos pacientes en fases posteriores de la enfermedad?

- a. Glomerulonefritis membranosa proliferativa.
- b. Lupus eritematoso sistémico.
- c. Enfermedad de Crohn.
- d. Tiroiditis de Hashimoto.

Respuestas correctas

Pregunta 1. Respuesta correcta: c. urticaria vasculitis hipocomplementémica.

Comentario

La urticaria engloba a un conjunto variado de patologías, cuya lesión principal es el habón. En función de la duración de la misma, puede dividirse en urticaria aguda (<6 semanas) o urticaria crónica (>6 semanas). Es importante la búsqueda de un posible desencadenante del cuadro, realizando las pruebas complementarias pertinentes en función de la sospecha clínica, aunque en un alto porcentaje de estas no llega a encontrarse.

Nuestra paciente presentaba brotes mensuales de habones generalizados que, en las últimas ocasiones, dejaban lesión residual, sin desencadenante aparente. Se realizaron estudios complementarios que resultaron normales salvo un descenso de los niveles de C4 del complemento y positividad para anticuerpos antiC1q. Tras la evidencia de una duración menor del brote tras la administración de glucocorticoides orales, se decidió realizar biopsia cutánea, la cual nos confirmó que se trataba de una urticaria de tipo vasculitis. En esta, las lesiones son secundarias a una alteración de la permeabilidad de los pequeños vasos (capilares y vénulas) con depósito en los mismos de inmunocomplejos circulantes. Suelen generarse habones que persisten más de 24-48 horas y que al resolverse dejan una hiperpigmentación local residual. El picor es poco frecuente, pudiendo asociar dolor local. En ocasiones, pueden observarse síntomas sistémicos (fiebre, afectación renal, gastrointestinal, músculo-esquelética...). Existen unos criterios diagnósticos establecidos en el adulto. El diagnóstico de confirmación lo proporciona la biopsia cutánea. En base a si presentan o no alteración del complemento, se dividen en: hipocomplementémica y normocomplementémica. A continuación, se comentan las otras respuestas:

a. Dermografismo: urticaria física secundaria a la aplicación de un estímulo sobre la piel, suele ser de aparición y resolución rápida tras el cese del mismo. Es la causa más frecuente de urticaria crónica en niños. No precisa pruebas complementarias para su diagnóstico.

b. Angioedema hereditario: cuadro clínico mediado por alteraciones del complemento. La clínica predominante es el angioedema de repetición, aunque, en ocasiones, puede ir precedido o asociado a lesiones urticariformes. Presenta una herencia autosómico dominante, siendo importante la historia familiar en estos pacientes. La biopsia cutánea no es necesaria, en caso de realizarla, no presentaría alteraciones de pequeño vaso.

d. Urticaria crónica espontánea autoinmune: se trata de un cuadro de, al menos, 6 semanas de evolución, consistente en la aparición de lesiones cutáneas prácticamente a diario. En estos casos, es necesario descartar otras enfermedades asociadas, incluyendo un origen autoinmune de la misma, siendo las pruebas complementarias de nuestra paciente normales. Hasta en el 90% no se logra obtener un diagnóstico etiológico.

Pregunta 2. Respuesta correcta: a. Glucocorticoides orales a dosis de 2 mg/kg/día durante el brote agudo.

Comentario

En cuanto al tratamiento, el primer escalón consiste en glucocorticoides orales a dosis de 2 mg/kg/día durante el brote agudo, logrando reducir la duración y la frecuencia de los episodios.

En caso de escasa respuesta a glucocorticoides, puede manejarse con sulfato de hidroxycloquina 3-5 mg/kg/día, dividido en 1-2 dosis/día (dosis máxima de 400 mg/día).

El tratamiento sintomático coadyuvante con antihistamínicos orales o tópicos (p. ej.: dimetindeno maleato gel 1 mg/g), puede administrarse en caso de necesidad, pero no se considera el tratamiento de elección.

Si en el momento del diagnóstico el paciente presenta afectación renal de tipo glomerulonefritis o bien si existe mucha afectación sistémica, el uso asociado de glucocorticoides e inmunosupresores puede estar indicado; por ejemplo, el micofenolato de mofetil a dosis de 12-18 mg/kg cada 12 horas o de 600 mg/m² cada 12 h (dosis máxima: 2 g/día).

Pregunta 3. Respuesta correcta: b. Lupus eritematoso sistémico.

Comentario

La importancia en el seguimiento de estos pacientes radica, en que más de un 50% serán diagnosticados posteriormente de un lupus eritematoso sistémico a lo largo de su vida, no cumpliendo criterios en el periodo inicial de la enfermedad. Ante la sospecha clínica, desde las consultas de Atención Primaria, es necesario derivar al especialista, generalmente Reumatología infantil o Alergología infantil, para su estudio, confirmación diagnóstica y seguimiento.

Discusión

En el manejo inicial del paciente con lesiones de tipo urticariforme, resulta fundamental descartar aquellos signos y síntomas de alarma que nos deben hacer pensar que podemos no encontrarnos ante un cuadro típico de urticaria aguda. Algunos de ellos son: presencia de lesiones cutáneas residuales, asociación de síntomas sistémicos (fiebre, adelgazamiento, astenia, mal estado general...) o afectación concomitante de otros órganos o sistemas (artralgias/artritis, mialgias, hepatoesplenomegalia, síntomas digestivos, afectación renal...). También es importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial con otras patologías que pueden producir lesiones cutáneas semejantes como, por ejemplo: sarna, eccemas, prurigo tras picaduras de insectos, toxicodermia secundaria a fármacos o bien celulitis cutánea⁽²⁾.

La urticaria vasculítica hipocomplementémica es un tipo de urticaria aguda recurrente, poco descrita en edad pediátrica. Existen aproximadamente 200 casos publicados en la literatura, la mayoría diagnosticados en la edad adulta. Suele ser más frecuente en niñas. La presencia de lesiones residuales hiperpigmentadas tras la resolución del proceso agudo es característica y nos debe hacer descartar otras patologías concomitantes mediante la realización de pruebas complementarias. La biopsia cutánea de las lesiones nos confirmará la presencia de una vasculitis de pequeño vaso⁽³⁾.

Los criterios diagnósticos de la urticaria hipocomplementémica están bien definidos en el adulto, pudiendo adaptarse al paciente pediátrico.

Existen dos criterios mayores:

1. Urticaria recurrente de más de 6 meses de evolución.
2. Hipocomplementemia.

Y seis criterios menores:

1. Vasculitis leucocitoclástica en la biopsia cutánea.
2. Artralgias o artritis.
3. Inflamación ocular de tipo uveítis.
4. Glomerulonefritis.
5. Dolor abdominal.
6. Positividad de anticuerpos antiC1q.

Para su confirmación diagnóstica, es necesario cumplir dos criterios mayores y, al menos, dos menores⁽⁴⁾.

En cuanto al tratamiento de elección, consiste en glucocorticoides orales a dosis de 2 mg/kg/día en el momento de la aparición de las lesiones, logrando reducir la duración y la frecuencia de las mismas. Si se evidencia escasa respuesta al tratamiento con glucocorticoides, podría iniciarse tratamiento con sulfato de hidroxiquina. Si en el momento del diagnóstico los pacientes presentan clínica sistémica, el uso asociado de glucocorticoides e inmunosupresores puede estar indicado como primer escalón⁽⁵⁾.

Estos pacientes precisan seguimiento en consultas externas de Reumatología infantil, ya que más de un 50% terminan desarrollando un lupus eritematoso sistémico a lo largo de su vida, a pesar de no cumplir criterios inicialmente. El pronós-

tico de esta patología es variable, resultando determinante la presencia o ausencia de afectación a nivel de otros órganos o sistemas como son: enfermedad pulmonar, cardíaca o renal. El inicio precoz, en etapas tempranas de la vida de esta patología, conlleva un peor pronóstico, ya que la afectación renal grave concomitante es más frecuente en estos pacientes⁽⁶⁾.

Palabras clave

Urticaria; Sistema de complemento; Autoinmunidad; Glucocorticoides;

Urticaria; Complement system proteins; Autoimmunity; Glucocorticoids.

Bibliografía

1. Rodríguez del Río P, Ibáñez Sandín MD. Urticaria y angioedema. *Pediatr Integral*. 2013; XVII: 616-27.
2. Peroni A, Colato C, Schena D, Girolomoni G. Urticarial lesions: If not urticaria, what else? The differential diagnosis of urticaria. *J Am Acad Dermatol*. 2010; 62: 541-55.
3. Jachiet M, Flageul B, Bouaziz JD, Bagot M, Terrier B, Groupe Français d'Étude des Vascularites (GFEV). Les vascularites urticariennes hypocomplémentémiques. *Rev Med Interne*. 2018; 39: 90-8.
4. Al Mosawi ZS, Al Hermi BE. Hypocomplementemic Urticarial Vasculitis Syndrome in an 8-year-old Boy: A Case Report and Review of Literature. *Oman Med J*. 2013; 28: 275-7.
5. DeAmicis T, Mofid MZ, Cohen B, Nousari HC. Hypocomplementemic urticarial vasculitis: report of a 12-year-old girl with systemic lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol*. 2002; 47: S273-S274.
6. Boyer A, Gautier N, Comoz F, Hurault de Ligny B, Aouba A, Lanot A. Nephropathy associated with hypocomplementemic urticarial vasculitis: A case report and literature review. *Nephrol Ther*. 2020; 16: 124-35.



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 y 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".



Enfermedades pediátricas que han pasado a la historia (1). Acrodinia

V.M. García Nieto*, M. Zafra Anta**

*Coordinador del Grupo de Historia de la Pediatría de la AEP. Director de Canarias Pediatría.

**Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid. Miembro del Grupo de Historia de la Pediatría de la AEP

Generalidades

La acrodinia es una enfermedad extraña, difícil de clasificar y de comprender. Los síntomas más característicos como: trastornos nerviosos, sudores profusos y dolor en las extremidades, fueron históricamente difíciles de catalogar. Su periodo de apogeo abarcó la primera mitad del siglo XX. Se postularon numerosos posibles mecanismos patogénicos, hasta que se descubrió su causa a finales de los años 40.

La acrodinia se refiere a una polineuritis sensitiva con trastornos vegetativos y vasculares. Su descripción contemporánea se hizo en 1828, en una epidemia en París, donde resultaron afectadas hasta 40.000 personas, tanto niños como adultos, descrita por Chomel y Genest. Chardon en 1830, propuso el nombre de *acrodinia*. Solo ocasionalmente, volvieron a presentarse casos esporádicos (Bélgica) y, muy rara vez, agregados (hasta 100 descritos por J.D. Tholozan en la Guerra de Crimea, en 1853-56).

Simulaba especialmente la pelagra e, incluso, la lepra. En una Real Orden en España de 14 de mayo de 1862, se dispuso que: “por los facultativos de los establecimientos de Beneficencia, y los titulares de cada pueblo, se den noticias de los enfermos de lepra, de pelagra y de acrodinia”. Una tesis doctoral leída en octubre de 1889 por Vicente Ibáñez García, reflejaba lo mencionado. Su título era: *La pelagra y acrodinia son idénticas, constituyendo distintas modalidades de una misma enfermedad, su etiología y naturaleza*.

En este artículo nos referimos a la *acrodinia infantil*, que se empezó a describir a finales del siglo XIX. Al parecer, la enfermedad había sido reconocida hacia 1890 en Australia. Fue designada con el nombre de *pink disease* (enfermedad rosada)⁽¹⁾. La presentación del trastorno por parte de Swift, pediatra de Adelaida, en el IX Congreso Médico Australiano reunido en febrero de 1914, captó la atención de otros profesionales. Swift sugirió el nombre de “eritroedema”⁽²⁾. Unos años después, se reconoció la entidad en la literatura norteamericana y alemana. Así, en 1923, Feer creyó haber descubierto una nueva enfermedad que catalogó como: “una neurosis del sistema vegetativo del niño de corta edad”⁽³⁾.



Figura 1. “Obsérvese la extraña actitud corporal adoptada, espontáneamente, la gran hipotonía de la musculatura y la expresión triste de la cara”⁽⁴⁾.



Figura 2. “Hipotonía y fotofobia acentuadas en una niña con acrodinia. Esta extraña posición se mantiene durante horas”⁽¹⁾.

Más tarde, se aceptó el nombre de *acrodinia* (dolores en las extremidades; del griego *akros* y *odyne*, dolor).

Los síntomas, observados especialmente en lactantes y niños pequeños, podían ser principalmente psíquicos, cutáneos y musculares. Los síntomas psíquicos eran: mal humor, indiferencia por el juego, irritabilidad y trastornos del sueño (inversión del sueño). Las alteraciones cutáneas se caracterizaban por sudor miliar y foliculitis, asociadas a una sudoración profusa. Los extremos de los dedos de las manos y los pies adquirirían una coloración rojizo-rosácea. Manos y pies estaban

fríos y pegajosos. Se producía una extraordinaria sudoración, por lo que se necesitaban frecuentes cambios de ropa⁽¹⁾. A consecuencia de la maceración, se producía descamación cutánea en grandes láminas. A ello se añadían alteraciones tróficas, como: uñas quebradizas, caída del cabello y caída de los dientes. La musculatura era hipotónica e, incluso, adinámica⁽⁴⁾ (Fig. 1). Podían coexistir también: fofobia sin inflamación local (Fig. 2), taquicardia, hipertensión arterial y diarrea con prolapso rectal.

La acrodinia en España

En los años 30, los pediatras españoles tenían conocimiento de la enfermedad. El V Congreso Nacional de Pediatría se celebró en la ciudad de Granada en abril de 1933, organizado por el célebre catedrático de Pediatría de la Facultad de Medicina de esa ciudad, Rafael García Duarte Salcedo, lamentablemente fusilado al inicio de la Guerra Civil, en 1936. En ese congreso, el Dr. Mariano Macein Rodríguez disertó sobre esa enfermedad y expuso su experiencia basada en cinco casos. El primero de ellos, había sido presentado en la Sociedad de Pediatría en Madrid en 1931 y, los cuatro posteriores, en la misma Sociedad el año siguiente⁽⁵⁾. Los síntomas de los cinco pacientes habían comenzado entre los tres y los 20 meses de edad. “En nuestros enfermitos hay un predominio de los síntomas psíquicos sobre los acropatológicos... como: anorexia, irritabilidad, insomnio, quejidos, gritos, adelgazamiento, rarezas, posturas y actitudes rarísimas, fofobia, etc. Es muy característico, la intermitencia de su despejamiento psíquico, pues al lado de días de gran depresión y anorexia, en estado de semisomnolencia, hay otros días que tienen más apetito y están mucho más despejados; esto, unido al insomnio pertinaz en algunas fases que se pasan tres o cuatro días sin dormir ni de día ni de noche, llama poderosamente la atención de los padres... Uno de los signos muy constantes, es la hipotonía muscular generalizada; recuerdo a esto el primer caso que tenía un enorme prolapso rectal; esta hipotonía es más manifiesta en los casos muy avanzados, no apreciándose en los casos ligeros”.

Tres de los niños habían fallecido, “uno de bronconeumonía tuberculosa... los otros dos de bronquitis capilares sobreagudas sobrevenidas en menos de 24 horas”⁽⁵⁾.

En ese Congreso, estaba presente el Dr. Jorge Comín (1890-1956) que, en ese momento, era Director de la Clínica de Enfermedades de la Infancia del Hospital Provincial de Valencia. El Dr. Comín resaltó las características de un paciente de tres años y medio de edad que había observado en 1919 junto con el profesor Ramón Gómez Ferrer (1862-1924). Se trataba de “uno de tantos enfermos en que el diagnóstico quedaba en suspenso a pesar de la sagacidad clínica del maestro”⁽⁶⁾. “Aparece a nuestra exploración, sentado en la cama, con el tronco inclinado hacia delante. Al levantar la cabeza que oculta entre sus manos, muestra una facies de profunda aflicción, adquiriendo al notar nuestra presencia la expresión que calificamos, gatuna de ataque. Fofobia, sin hipertermia con taquicardia. En extremidades aparece una dermatosis que no sabemos calificar. En manos y pies, que aparecen fríos, se presenta una rubicundez difusa..., más marcada en las palmas y en las plantas..., el tinte en zonas en que la erupción es

más intensa, color rosa. Insomnio y astenia muscular. Gran anorexia que obliga durante dos días a la alimentación por vía nasal”. El autor presentó las características de dos nuevos casos en los que llamaba la atención la normalidad de los exámenes de laboratorio realizados (Wassermann negativo; hematies, leucocitos y fórmula, normales). Después, detectó “otros cinco casos que fueron coincidentes con el periodo de acmé o de declinación de la actual epidemia gripal”⁽⁶⁾.

Volviendo al Dr. Macein, consideraba “que la acrodinia es una enfermedad que se injerta en los niños con insuficiencia vitamínica, siendo por esto más lábiles a la adquisición de este proceso infeccioso..., pues cuando se hace una terapéutica intensiva administrando zumos de frutas varias, inyectables de vitaminas de confianza, pronto he podido ver en mis enfermitos una mejoría visible dentro de las dos primeras semanas”⁽⁵⁾.

Años después, en 1945 y 1946, se publicaron tres nuevos artículos escritos por pediatras españoles, acerca de la acrodinia en la revista *Acta Pediátrica*⁽⁷⁻⁹⁾. A principios de los años 50, se publicaron nuevos casos de acrodinia en la *Revista Española de Pediatría* por parte de Fajardo Mateos et al.,⁽¹⁰⁾ Olivé Badosa⁽¹¹⁾ y Martínez Pérez⁽¹²⁾.

La causa de la enfermedad

A principios de los años 40, se llegaron a proponer hasta siete causas de la acrodinia, a saber:

- Una lesión en el diencéfalo o mesencéfalo “de la naturaleza de la encefalitis”.
- Déficit vitamínico (complejo B; las lesiones cutáneas eran similares a las de la pelagra).
- Cereales contaminados por hongos, “*smut-infected cereals*”.
- Hipervitaminosis D por demasiada luz solar.
- Intoxicación por arsénico.
- Alergia.
- Infección. “Esta enfermedad probablemente sea causada por una infección de las vías respiratorias superiores. La eliminación de amígdalas y adenoides ofrece la mejor forma de tratamiento”⁽¹³⁾.

En 1948, Fanconi y Botsztej observaron una relación entre la enfermedad de Feer y el uso de fármacos que contenían mercurio (*reacción neuroalérgica al mercurio*)^(4,14). Ese mismo año, Warkany y Hubbard observaron un aumento en la eliminación de ese metal por la orina en niños con esa enfermedad^(15,16). Con estos trabajos, se llamó la atención sobre la significación etiológica del mercurio, previniendo contra su empleo terapéutico, con lo que la acrodinia desapareció prácticamente en Suiza y EE.UU.⁽⁴⁾.

¿A través de qué productos se ponían en contacto con el mercurio los niños afectados? Los calomelanos (protocloruro de mercurio) se utilizaban como: purgantes, vermífugos, y antisifilíticos. Otros antisifilíticos utilizados eran el bicloruro de mercurio (licor de Van Swieten) y el biyoduro de mercurio (jarabe de Gibert)⁽¹⁷⁾. Otros productos que contenían ese elemento químico eran: los desinfectantes mercuriales empleados en el lavado de ropa, pomadas con mercurio amoniado para el tratamiento del impétigo⁽¹⁸⁾, y los polvos y lociones para la dentición⁽¹⁾.

Un trabajo prospectivo realizado en España en los años 60 sobre la toxicidad del mercurio

En 1928, en el IV Congreso Nacional de Pediatría celebrado en Valencia, El Dr. Luis Valencia Negro presentó un trabajo titulado: *Sobre el uso y el abuso de las llamadas “denticinas” y “medicina de la baba”*⁽¹⁹⁾. Muchos años después, el asunto seguía presente. Así, en 1963, en una Sesión celebrada el 12 de marzo de 1963 en la sala de conferencias del Servicio de Pediatría del Hospital de la Santa Cruz y San Pablo, el Dr. Martínez-López presentó un trabajo prospectivo muy aleccionador, especialmente para la época, relacionado con la toxicidad por mercurio⁽²⁰⁾. El ponente explicó que la existencia y venta en España de los *papelitos para la baba y lociones para la dentición* a base de mercurio era un hecho, y “cuya sola mención en una sesión de la Sociedad Catalana de Pediatría debiera sonrojarnos a todos”. Además, se utilizaba un preparado denominado *azúcar para las lombrices*. Estos y los *papelitos para la baba* se prescribían en las farmacias sin receta médica, “al estar inexplicablemente permitida su venta libre en las farmacias. Escogimos pues una farmacia sita en un suburbio de Barcelona y en la cual se despachaban mensualmente unos 1.200 papelitos para la baba y unos 100 frascos de azúcar lombricida”.

La composición de los productos escogidos era la siguiente:

- *Papelitos para la baba* (por papel):
 - Oxido de magnesia 0,012 g.
 - Calomelanos 0,040 g.
 - Sacarosa 0,040 g.
- *Azúcar contra las lombrices* (por cucharadita de 50 cg.):
 - Protocloruro de mercurio 0,017 g.
 - Anhídrido santónico 0,004 g.
 - Sacarosa y fécula c.s.

“Advertimos al farmacéutico que siguiera despachando ambos productos sin restricción, ya que ambos están registrados en la Dirección General de Sanidad, pero que tomase nota del nombre y dirección del niño a quien se le iban a administrar. Y así, pudimos seguir la pista de estos niños. La mayoría de ellos tomaron más de un frasco y se desecharon los casos en que, por cambiarse de domicilio u otras causas, no se pudo saber la cantidad total del producto ingerido”. Se recogieron los datos correspondientes a 31 niños, con edades comprendidas entre los seis meses y los tres años. La dosis de calomelanos por mes osciló entre 0,2 y 4 g. El número de papelitos para la baba administrados fluctuó entre 5 y 100 al mes. El número de cucharaditas mensuales de azúcar para las lombrices administradas osciló entre 11 y 220. “El número de cucharaditas recomendadas por el creador de este último producto oscila entre 5 y 120 al mes”. “Los niños fueron observados clínicamente por un espacio de tres meses y a todos les fueron practicadas determinaciones de mercurio en orina, mediante la reacción de Reinsch. A seis de ellos, se les practicó la reacción de Reinsch en saliva”.

El estudio no tenía controles y la reacción de Reinsch era cualitativa y no cuantitativa. No obstante, este trabajo prospectivo fue esclarecedor acerca del uso en Pediatría durante largo tiempo de supuestos fármacos que, además de inefectivos, eran perjudiciales para la salud de los niños. Reproduci-

Tabla I. Frecuencia de síntomas observados en niños que recibieron *Papelitos para la baba* y *Azúcar contra las lombrices*

Irritabilidad	100%
Apatía	94%
Insomnio	88%
Anorexia	100%
Sudoración	81%
Acrocianosis	75%
Erupciones varias	68%
Descamación y edemas en manos y pies	68%
Prurito	59%
Fotofobia	71%
Alopecia	33%
Caída de uñas y dientes	25%
Acrodinia	55%
Hipotonía	62%
Taquicardia e hipotensión	29%
Ulceras tróficas	22%
Diarreas	62%
Prolapso de recto	12%
Abolición de reflejos	49%
Sodemia y cloremia bajas	3%
Glucemia alta	41%
Hemoconcentración	19%
Hipoelectrolitemia*	58%
Hipopotasemia	No fue hallada
Albuminurias (sic)	78%
Reacción de Reinsch positiva en orina	78%
Reacción de Reinsch positiva en saliva	30%

*No sabemos a qué se refería el autor, puesto que en otras líneas se citan los niveles de sodemia, cloremia y potasemia.

mos la tabla con los síntomas observados al concluir el periodo de seguimiento (Tabla I). Al ultimar su disertación, el autor solicitó a la Sociedad Catalana de Pediatría, que se elevara una propuesta a la Dirección General de Sanidad, pidiendo la prohibición de esos productos⁽²⁰⁾.

Epílogo

La enfermedad no ha desaparecido absolutamente. Se han seguido publicando algunos casos esporádicos, debidos a la exposición con el mercurio contenido en lámparas fluorescentes⁽¹⁸⁾ o en amalgamas dentales⁽²¹⁾. Entre 2019 y lo que ha transcurrido de 2021, se han publicado seis trabajos en los que aparece el término “acrodynia” como palabra clave.

Respecto a la fisiopatología, se ha sugerido que algunos de los síntomas de la acrodinina son similares a los que se

producen cuando existe un exceso de catecolaminas, como es el caso del feocromocitoma⁽²²⁾. La acción de las catecolaminas sobre las glándulas sudoríparas, da lugar a su hipertrofia y a una excesiva sudoración. La taquicardia, hipertensión e hipotonía se pueden explicar por una hiperactividad simpática⁽²³⁾. Axelrod et al., demostraron que la enzima que convierte la adrenalina en metanefrina, la catecol-metiltransferasa, se bloquea en presencia de mercurio⁽²⁴⁾.

Quedan algunas cuestiones importantes pendientes. No se conoce si la enfermedad “es una reacción inusitada modificada por otros factores, teniendo en cuenta que solo una parte de los lactantes y niños expuestos al mercurio adquiere la enfermedad”; esta frase fue redactada en el Tratado de Pediatría de Waldo Nelson⁽¹⁾. Asimismo, se ha publicado la similitud entre la acrodinia y el síndrome ganglionar mucocutáneo o enfermedad de Kawasaki⁽²⁵⁾, y se ha postulado que podría ser un factor de riesgo en el desarrollo de los desórdenes del espectro autista⁽²⁶⁾.

No debe confundirse la acrodinia con la intoxicación aguda por mercurio, que cursa en forma de insuficiencia renal aguda⁽²⁷⁾ o síndrome nefrótico⁽²⁸⁾. En efecto, John Blackall, a principios del siglo XIX, al calentar la orina de algunos pacientes tratados con compuestos mercuriales por padecer lúes, observó que se producía un floculo (orina coagulable)⁽²⁹⁾. Se trataba de proteinuria.

Bibliografía

- Bilderback JB. Acrodinia. En: Tratado de Pediatría, 6ª ed., ed. esp. Nelson WE, Vaughan III VC, McKay RJ, eds. Barcelona: Salvat Editores; 1973. p. 1553-5.
- Swift H. Erythroedema. Transactions of the tenth Session. Australasian Medical Congress, Auckland, New Zealand; 1914. p. 547.
- Feer E. Die spezifische vegetative neuropathie des kleinkindes (klinische akrodynia). Schweiz Med Wchnschr. 1935; 65: 977.
- Fanconi G, Isler W. Acrodinia (enfermedad de Feer). En: Tratado de Pediatría, 8ª ed., ed. esp. Fanconi G, Wallgren A, eds. Madrid: Ed. Morata; 1971. p. 1013-4.
- Macein Rodríguez M. Acrodinia. Libro de Actas del V Congreso Nacional de Pediatría. Granada: Ed. Urania; 1933. p. 305-10.
- Comin J. Intervención del Dr. Jorge Comín. Libro de Actas del V Congreso Nacional de Pediatría. Granada: Ed. Urania; 1933. p. 311-14.
- Cluet García JM. Sobre tres nuevos casos de acrodinia infantil en España. Acta Pediatr. 1945; 3: 515-26.
- Irizar C. Tres casos de acrodinia. Acta Pediatr. 1945; 3: 767-74.
- Pérez Moreno B. Casuística de acrodinia infantil. Acta Pediatr. 1946; 4: 675-84.
- Fajardo Mateos C, Gubern Salisachs L, Renau Hornos E. Un caso de acrodinia mutilante. Rev Esp Pediatr. 1950; 6: 257-60.
- Olive Badosa A. Acrodinia; caso clínico. Rev Esp Pediatr. 1952; 8: 93-5.
- Martínez Pérez F. Acrodinia; consideraciones etiopatogénicas y terapéuticas. Rev Esp Pediatr. 1954; 10: 27-39.
- Gareau UJ. Acrodynia. Can Med Assoc J. 1942; 46: 51-4.
- Fanconi G, Botsztejn A. Die Feersche krankheit (akrodynie) und quecksilbermedikation (Feer's disease [acrodynia] and mercury medication). Helv Paediatr Acta. 1948; 3: 264-71.
- Warkany J, Hubbard DM. Mercury in the urine of children with acrodynia. Lancet. 1948; 1: 829.
- Warkany J, Hubbard DM. Acrodynia and mercury. J Pediatr. 1953; 42: 365-86.
- García del Real E. Terapéutica infantil. Madrid: Espasa-Calpe. 1934.
- Tunnessen WW Jr, McMahon KJ, Baser M. Acrodynia: exposure to mercury from fluorescent light bulbs. Pediatrics. 1987; 79: 786-9.
- Valencia Negro L. Sobre el uso y el abuso de las llamadas “denticinas” y “medicina de la baba”. Libro de Actas del IV Congreso Nacional de Pediatría, Fascículo I. Valencia; 1928. p. 57-62.
- Martínez-López P. Mercurio y acrodinia. Butlletí de la Societat Catalana de Pediatría. 1964; 25: 207-10.
- Hanson M, Pleva J. The dental amalgam issue. A review. Experientia. 1991; 47: 9-22.
- Henningson C, Hoffmann S, McGonigle L, Winter JS. Acute mercury poisoning (acrodynia) mimicking pheochromocytoma in an adolescent. J Pediatr. 1993; 122: 252-3.
- Cheek DB, Wu F. The effect of calomel on plasma epinephrine in the rat and the relationship to mechanisms in pink disease. Arch Dis Child. 1959; 34: 502-4.
- Axelrod J, Tomchick R. Enzymatic O-methylation of epinephrine and other catechols. J Biol Chem. 1958; 233:702-5.
- Mutter J, Yeter D. Kawasaki's disease, acrodynia, and mercury. Curr Med Chem. 2008; 15: 3000-10.
- Shandley K, Austin DW. Ancestry of pink disease (infantile acrodynia) identified as a risk factor for autism spectrum disorders. J Toxicol Environ Health A. 2011; 74: 1185-94.
- Gomáriz C, García Medina A, Rubio Cordero JL, Vázquez Castro M, Belda Alcaraz D, García Nieto V. Intoxicación aguda por mercurio. An Esp Pediatr. 1981; 15: 423-4.
- Wilson VK, Thomson ML, Holzel A. Mercury nephrosis in young children, with special reference to teething powders containing mercury. Br Med J. 1952; 1: 358-60.
- Fine LG, English JA. John Blackall (1771-1860): Failure to see the obvious in dropsical patients with coagulable urine? Am J Nephrol. 1994; 14: 371-6.



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 y 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”.

Representación del niño en la pintura española



J. Fleta Zaragozano

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria
Facultad de Ciencias de la Salud.
Universidad de Zaragoza

Juan van der Hamen: bodegones y guirnaldas

Van der Hamen, pintor barroco español del Siglo de Oro, creó excelentes bodegones, paisajes, notables cuadros religiosos de técnica tenebrista y abundantes retratos naturalistas a reyes, nobles y poetas de la época, entre ellos: Quevedo, Lope de Vega y Góngora. Se cree que su fama fue injustamente oscurecida por el esplendor del pintor sevillano Velázquez, del cual fue contemporáneo.

Vida, obra y estilo

Juan van der Hamen y León nació en Madrid en 1596, en el seno de una familia culta perteneciente a la aristocracia holandesa, originaria de Utrecht. Su padre, Jehan van der Hamen, nacido en Bruselas y fiel católico, se había establecido en España antes de 1586 y pertenecía a la Guardia de los Archeros Reales, guardia personal del rey de origen borgoñón para la que era requisito la hidalguía. Su madre, Dorotea Whitman Gómez de León, descendía, a su vez, de un archero flamenco y una toledana de origen hidalgo. Sus hermanos mayores, Pedro y Lorenzo, este último canónigo en Granada, fueron escritores de obras históricas y teológicas, y quizá él mismo practicase la poesía.

Bien relacionado en los ambientes cultos de Madrid, mantuvo amistad con escritores como: Lope de Vega, Luis de Góngora y el dramaturgo y editor Juan Pérez de Montalbán, que le dedicaron sendos elogios poéticos. Al igual que su padre y su abuelo, en enero de 1623, ingresó en la guardia de archeros flamencos, encargada, de forma más o menos honorífica, de proteger al rey desde tiempos de Carlos V.

Su familia estaba al servicio de los Austrias. Trabajó para las fundaciones reales, como el monasterio de las Descalzas, en Madrid, para el cual pintó unos altares fingidos. Además, podemos encontrar un par de sus obras en las salas del Museo del Prado: uno de sus frecuentes bodegones y el *Retrato de un enano*, que se anticipa, a los que años más tarde, realizará Velázquez bajo el reinado de Felipe IV.

Pintor versátil, influido tanto por Sánchez Cotán y Zurbarán, como por el flamenco Frans Snyders en la concepción de sus primeros bodegones, adoptó tempranamente el naturalismo que llegaba de Italia. El pintor madrileño supo

crear sutiles y elaboradas composiciones espaciales, en las que introdujo sencillos y refinados elementos: vidrios, cerámicas, bronce, frutas, dulces y confituras.

La primera obra de que se tiene noticia es de 1619 y fue pintada para el Palacio del Pardo: un bodegón «lienzo de frutas y caza», encargado por Juan Gómez de Mora, para completar los cinco que se habían adquirido en la almoneda del arzobispo de Toledo. La relación con Gómez de Mora, de quien hizo un retrato de cuerpo entero, fue duradera. También hubo de ser estrecha la relación con Jean de Croÿ, conde de Solre, personaje influyente en la corte, como caballero de la Orden del Toisón de Oro y capitán de la guardia de archeros. Aficionado a la botánica y coleccionista de pintura, Juan van der Hamen pintó para él, al menos, un par de bodegones, además de hacerle un retrato fechado en 1626.

Pese a sus excelentes relaciones en la corte y con la nobleza, no logró obtener la plaza de pintor del rey que solicitó junto con otros once pintores en 1627, a la muerte de Bartolomé González. Dos años más tarde, no obstante, todavía le encargaron tres cuadros de frutas y flores sostenidas por muchachos desnudos, para decorar el cuarto bajo de verano del rey, en el viejo Alcázar de Madrid.

En una orden de pago fechada en diciembre de 1630, consta que trabajó al servicio del cardenal-infante don Fernando como «pintor de su Real Casa», aunque ni el número de pinturas que realizó para él, ni su naturaleza, han podido ser determinadas con claridad. Murió en Madrid en 1631 a los 35 años, dejando un elevado número de obras, muchas de ellas, sin duda, salidas del taller que tenía establecido en la calle Fuentes de esa ciudad, lo que podría explicar las diferencias de calidad que se advierten en sus obras, incluso entre las firmadas por él mismo.

El elevado número de sus composiciones y las abundantes copias ejercieron, especialmente en el género del bodegón, una influencia profunda en artistas posteriores, especialmente en la obra de Antonio de Pereda y Juan de Arellano, y también entre los que pueden considerarse discípulos directos, como Antonio Ponce, el único de sus aprendices documentados, que ingresó en su taller con diecisiete años, en 1624, y casó al completar sus estudios, con una sobrina del maestro.



Figura 1. Ofrenda a Flora.

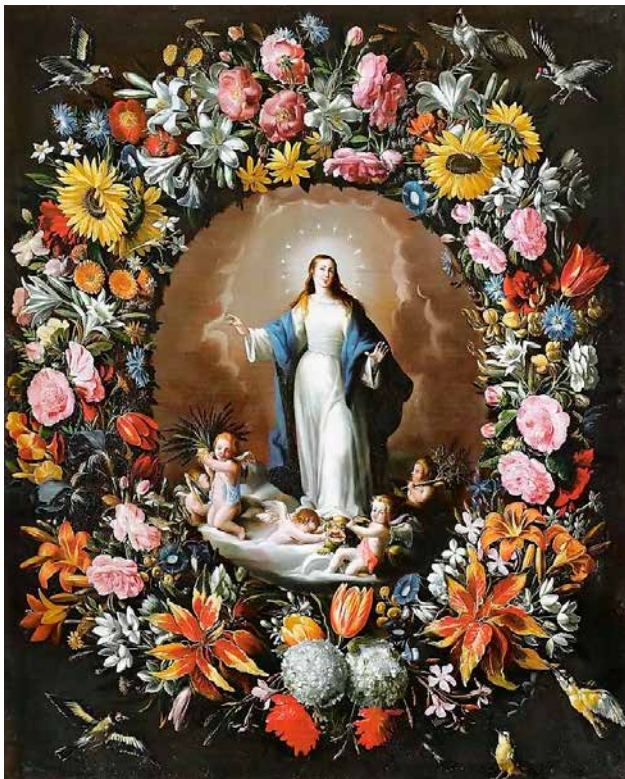


Figura 2. Guirnalda de la Inmaculada Concepción.

Los niños en su obra

Van der Hamen no fue retratista de imágenes infantiles, pero representó a la infancia en forma de ángeles alados y niño Jesús, además pintó en alguna ocasión, como personajes secundarios, a figuras infantiles y adolescentes en algunos cuadros. Destacamos los siguientes.

Ofrenda a Flora, también conocida como *Alegoría de la Primavera*, representa a la diosa romana de la primavera y las flores, feliz esposa del viento Céfiro. Una dama sentada en un jardín, recibe un cesto de rosas, símbolo de amor y de devoción, de mano de un paje que está arrodillado. El pequeño no debe tener más de diez años de edad y mira directamente a Flora. La profusión de flores alrededor de la dama y la corona que toca su cabeza, junto a su ubicación en un jardín cortésano, con una estatua al fondo, la identifican como una alegoría de esta diosa. Como respuesta al emisor, Flora devuelve la mirada al espectador, y con la mano derecha, se señala el corazón, mientras que con la izquierda, parece ofrecer, a cambio, flores de su cornucopia.

Predominan los colores cálidos, en amarillo, y diferentes tonalidades del rosa y anaranjado con fondos oscuros y verdes; la luz se recibe desde la izquierda. Los ropajes, de corte, son ricos y amplios, y en las características anatómicas de las figuras se aprecia el dominio de los detalles de la figura humana que tenía el artista. Data de 1627, es un óleo sobre lienzo de 216 por 140 cm y pertenece al Museo del Prado (Fig. 1).

En *Guirnalda de la Inmaculada Concepción*, se representa a la Virgen en una figura que ocupa la parte central del cuadro. Lleva ropajes amplios, con vestido blanco y mantón azul. A sus pies, se encuentran cinco ángeles alados semidesnudos, dos de ellos están sobre el suelo y otros tres sentados, y arrodillados. Todos ellos portan plantas y flores. Alrededor de las imágenes aparece una guirnalda de flores de colores y formas muy variadas, como gustaba a Juan van der Hamen. Ocupando las esquinas del cuadro, el pintor ha representado a seis pájaros. El fondo es marrón y negro, y la luz se recibe desde la izquierda y desde el frente. Se trata de un óleo sobre lienzo de 112 por 88 cm y pertenece a una colección privada (Fig. 2).

El cuadro *Guirnalda con la Virgen y el Niño en la Gloria*, de similares características que el anterior, representa también a la Virgen, que lleva en su regazo al niño Jesús. Está sentada y, a ambos lados de su figura, aparecen dos ángeles alados semidesnudos que están en actitud orante. Al pie de la Virgen aparecen tres cabezas de otros tres ángeles. Todo el conjunto flota sobre una nube que asciende hacia el cielo; el fondo lo ocupa el celaje en azul. Rodeando a la imagen, el pintor representa una guirnalda de flores variadas y de diversos colores, que brotan de un fondo de color marrón. A semejanza del cuadro anterior, en las cuatro esquinas de la obra aparecen sobrevolando mariposas. Se trata de un óleo sobre cobre de 45,7 por 61,9 cm y pertenece al Museo Meadows, Southern Methodist University de Dallas, Texas (Fig. 3).

En *Guirnalda con el niño Jesús dormido* aparece en el centro de la imagen, el niño Dios sumido en un sueño profundo. Está semidesnudo, con un brazo sobre su cintura y la pierna derecha en flexión. La cabeza del pequeño reposa sobre una calavera. Alrededor de la imagen aparecen otros



Figura 3.
*Guirnalda con la
Virgen y el Niño
en la Gloria.*

símbolos, como los clavos de la crucifixión, la corona de espinas que coge el niño con su mano, la cruz, las cuerdas, un martillo y un capazo. Tampoco faltan dos pájaros, uno en la parte superior, que está apoyado en la cruz, y otro al pie de la imagen. La anatomía del niño Jesús es muy acertada, aunque con un segmento superior corporal demasiado alargado para la edad del niño representado. Las características de la cara del pequeño son normales y el cabello rubio. La luz se recibe desde el frente y el fondo de la imagen lo ocupa un monte horadado en un paraje inhóspito.

Alrededor de la imagen sobresale la típica guirnalda del artista, con multitud de flores de las más variadas formas y colores; todo ello con un fondo negro. Se trata de un óleo sobre lienzo de 111 por 156 cm, fechado en 1628-1630 y pertenece a una colección privada (Fig. 4).

La obra *La vendedora de pescado* es un bodegón que incluye tres personajes: la vendedora de pescado, un cliente y un niño que observa la escena. La figura central la ocupa un varón adulto joven que parece estar escogiendo pescado que hay en un terrizo, mientras mira al niño que aparece en



Figura 4.
*Guirnalda con
el niño Jesús
dormido.*



Figura 5. *La vendedora de pescado.*

la escena. Este hombre está bien ataviado, con sombrero de ala muy ancha, camisa y chaqueta de cuello alto. Coge con ambas manos lo que pueden ser anguilas.

La vendedora es de mayor edad, ocupa un segundo plano, observa al hombre y le pone la mano sobre su hombro; la mujer está cubierta con un manto negro. El niño puede tener entre 10 y 12 años, está de perfil y el pintor no ha querido que veamos la cara. Lleva una camisa y un jubón, y su pelo es corto y moreno. Colgando de su brazo derecho, lleva una capaceta que está preparada para llevar el pescado.

En la escena están perfectamente representados varios pescados diferentes. En la parte superior aparecen colgados una pieza entera de congrio, sardinas y dos piezas enteras de bacalao, todas ellas saladas. Hemos de pensar que en esa época era muy difícil conservar este tipo de alimentos, especialmente en zonas en donde no había pesca. En la parte inferior aparecen seis trozos de salmón fresco y una sardina fresca. La morfología y características anatómicas de los personajes es correcta, los colores predominantes son los marrones y anaranjados, incluso el color del fondo, y la luz se recibe desde la derecha. La obra data de 1631, es un óleo sobre lienzo, mide 117,5 por 102 cm y pertenece a una colección privada (Fig. 5).

Niño llevando jarrón de las Naciones Unidas, es una obra típica en la producción de Juan van der Hamen. En ella aparece un niño, un jarrón y abundantes flores. El niño, desnudo, solo tapa su región genital con un leve paño y está de pie; parece representar tres o cuatro años de edad. Adopta una



Figura 6.
*Niño
llevando
jarrón de las
Naciones
Unidas.*

postura algo bizarra y tiene unas características anatómicas correctas, aunque con cierta tendencia hacia la obesidad. Los detalles de los dedos de manos y pies, así como los de la cara son normales y mira fijamente hacia la derecha. Lleva pelo rubio y ondulado.

Entre sus brazos sostiene un jarrón de grandes dimensiones, con el que el pintor ha querido representar, posiblemente, a las Provincias Unidas, Estado formado por las siete provincias del norte de los Países Bajos, agrupadas desde 1579. Del jarrón sobresale un gran ramo de flores variadas de distinto tamaño y color, que ocupan un tercio del espacio de la obra. Sobre el suelo hay varias flores. El fondo del cuadro es de color negro y la luz se recibe desde el frente. Es un óleo sobre lienzo (Fig. 6).

Bibliografía

- Juan van der Hamen y León. Foro Xerbar. Consultado en diciembre de 2020. Disponible en: <http://www.foroxerbar.com/viewtopic.php?f=52&t=10393>.
- Juan van der Hamen. Wikipedia. Consultado en diciembre de 2020. Disponible en: https://es.wikipedia.org/wiki/Juan_van_der_Hamen.
- Jordan WB. Juan van der Hamen y León y la Corte de Madrid. Patrimonio Nacional. Catálogo de la exposición. Madrid. 2005.
- Palomino A. El museo pictórico y escala óptica III. El parnaso español pintoresco laureado. Aguilar S.A. de Ediciones. Madrid. 1988.
- Cherry P. Flores españolas del Siglo de Oro. La pintura de flores en la España del siglo XVII. Museo Nacional del Prado. Madrid. 2002.

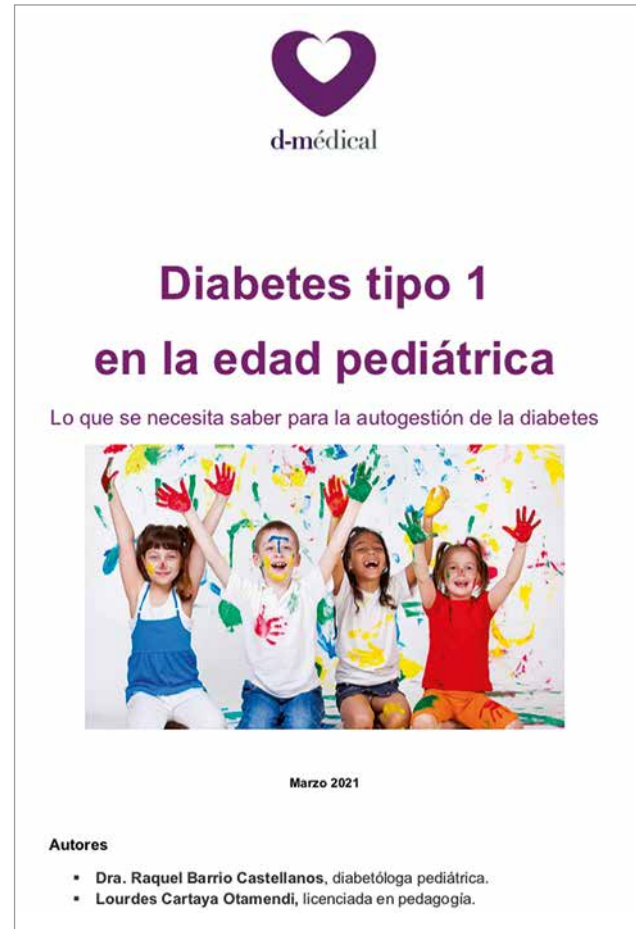


Crítica de libros

DIABETES TIPO 1 EN LA EDAD PEDIÁTRICA Lo que se necesita saber para la autogestión de la diabetes

La doctora Raquel Barrio Castellanos, diabetóloga pediátrica y apasionada incansable de la ciencia y el arte, junto con Lourdes Cartaya Otamendi, licenciada en Pedagogía, acaban de publicar en marzo de 2021, la segunda edición del libro de divulgación médica titulado: “*Diabetes tipo 1 en la edad Pediátrica*”. Bajo el lema: “*todo lo que se debe saber para la autogestión de la diabetes*”, las autoras hacen un resumen actualizado y riguroso de los principales avances en el conocimiento de la diabetes pediátrica en sus distintas vertientes etiológica, diagnóstica y terapéutica, sin dejar fuera de consideración un aspecto crucial de las personas con diabetes, como es la calidad de vida. Se trata de un texto didáctico, con ilustraciones claras y tono sencillo, a la vez que preciso, completo y lleno de rigor científico. A lo largo de sus 16 módulos, el libro te lleva de la mano a recorrer el estado actual del conocimiento de la diabetes infanto-juvenil, sin apenas darte cuenta de que, en ellos, están resumidos años de experiencia y una vida dedicada a la búsqueda de respuestas. Todo ello, es abordado desde la perspectiva de un aprendizaje continuo y compartido con los pacientes, donde se describen y desmenuzan las claves del autocontrol de la diabetes en la edad pediátrica y en la adolescencia. Las autoras ponen el foco en las distintas opciones terapéuticas, ayudando al paciente y a sus familias en la autogestión de su diabetes, incluyendo también otros aspectos menos cubiertos desde el punto de vista asistencial, pero no por ello menos importantes, como son la nutrición y el apoyo psicológico. El libro nos guía, con una estructura coherente y ordenada, a través del conocimiento actual de la diabetes tipo 1 y dedica una parte central del mismo al desarrollo de las nuevas formulaciones de insulinas, nuevos dispositivos de administración, así como al gran desarrollo tecnológico que ha acontecido en este campo en los últimos años.

Esta publicación, ya desde el título, plasma no solo el conocimiento, sino la huella de la trayectoria profesional de sus autoras, que persiguen la excelencia en sus respectivas disciplinas, estableciendo siempre un puente entre la práctica médica y la responsabilidad y autocontrol del paciente. En mi opinión, este libro es sin duda una aportación generosa para los pacientes con diabetes y sus familias, así como una guía de



inestimable valor para todos los profesionales que se dedican, de manera directa o indirectamente, a la atención de los niños y adolescentes con diabetes tipo 1.

Purificación Ros
Endocrinóloga Pediátrica.
Jefe de Sección de Pediatría
Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid
Profesor Asociado del Departamento de Pediatría.
Universidad Autónoma de Madrid

Visita nuestra web

Director: Dr. J. López Ávila



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 ¡Te espera!

Pediatría Integral número anterior

Volumen XXV - 2021 - Número 2

“Neumología II”

1. Asma: concepto, fisiopatología, diagnóstico y clasificación
F. Álvarez Caro, M. García González
2. Nuevo abordaje en el tratamiento del niño con asma
J. Pellegrini Belinchón, C. Ortega Casanueva, S. de Arriba Méndez
3. Tuberculosis pulmonar en Pediatría
J.T. Ramos Amador, A. Berzosa Sánchez, I. Callejas Caballero, M. Illán Ramos
4. Fibrosis quística pulmonar y sus manifestaciones respiratorias
A. Lamas Ferreira, A. López Neyra
5. Patología pulmonar crónica
A. Rodríguez Alonso, C. Molina Amores, M. Ruiz de Valbuena Maiz

Regreso a las Bases

Endoscopia de la vía aérea

M.A. Zafra Anta, M.C. Luna Paredes*

Pediatr Integral 2016; XX (2): 128.e1 – 128.e8

Temas del próximo número

Volumen XXV - 2021 - Número 4

“Dermatología II”

1. Acné
J.M. Azaña Defez, M.L. Martínez Martínez
2. Sarna, pediculosis y otras ectoparasitosis
F. del Pino Troconis, A. Torreló Fernández
3. Psoriasis y otros trastornos papuloescamosos
L. Quintana Castanedo, R. de Lucas Laguna
4. Alteraciones más frecuentes del pelo en Pediatría
G.M. Garnacho Saucedo, J.C. Moreno Giménez
5. Trastornos de la pigmentación: lentigos, nevus y melanoma. Fotoprotección
J. Anderson Vildósola, A. Hernández Martín

Regreso a las Bases

Dermatoscopia para pediatras

M. Serrano Manzano, A. Estapé Fiol



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 y 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”.

35 Congreso Nacional

SEPEAP

2021

SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE PEDIATRÍA
EXTRAHOSPITALARIA Y
ATENCIÓN PRIMARIA



PALEXCO A CORUÑA
30 SEPTIEMBRE - 2 OCTUBRE



sepeap
Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria



FUNDACIÓN PRANDI
DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

GRUPO PACIFICO
The power of meeting

C/Marià Cubí, 4 - Pral. 08006 Barcelona
C/Castelló 128, 7ª planta 28006 Madrid
congresosepeap@pacifico-meetings.com
www.sepeap.org