

Eritema figurado "tipo profundo"

F. Martín-Torres, J.M. Martín Sánchez, A. Pérez Muñuzuri,
M. Bravo Mata y F. Martín Sánchez

Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

(*An Esp Pediatr* 2000; 53: 380-382)

El eritema figurado tipo profundo, es una afección dérmica de etiología desconocida y frecuencia muy limitada, cuya presentación precoz es excepcional. Aportamos una observación de inicio neonatal, que viene a confirmar la presentación característica de las lesiones, su carácter benigno y la falta de respuesta a los diferentes tratamientos propuestos.

Palabras clave:

Eritema. Eritema figurado. Neonatos. Caso clínico. Piel.

"DEEP" FIGURATE ERYTHEMA

Deep figurate erythema is a rare dermatologic disease of unknown etiology. Early onset is exceptional. We report a clinical observation of neonatal onset, which serves to confirm the characteristic presentation of this disease, its benign nature and lack of response to different therapeutic attempts.

Key words:

Erythema. Figurate erythema. Neonate. Case report. Skin.

INTRODUCCIÓN

Los eritemas figurados constituyen una enfermedad dermatológica poco frecuente en la edad pediátrica. También denominados eritemas anulares o *gyratum*, los eritemas figurados son considerados por muchos autores un cajón de sastre de la dermatología^{1,2}. Bajo esta denominación se engloban múltiples entidades nosológicas, cuya terminología y conceptos son poco definidos, solapados y difusos, lo que dificulta su sospecha y reconocimiento clínicos.

Dentro de los eritemas figurados tiene carácter excepcional el eritema figurado "tipo profundo", y más aún su aparición en edad temprana, lo que nos parece suficiente justificación para aportar una observación de esta enfermedad cuyo inicio ocurrió en las primeras 48 h de vida.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Corresponde a una niña de 4 meses de edad que consultaba por lesiones cutáneas asintomáticas recurrentes que aparecieron por primera vez a las 36 h de vida. Las lesiones tenían formas arcuatas y anulares. Cada lesión comenzaba como una pequeña pápula roja, que crecía en días o a veces semanas, convirtiéndose en un anillo o arco eritematoso palpable, de 1 a 3 cm de tamaño, cuyo centro se deprimía y adquiría transitoriamente un tono de leve hiperpigmentación. Los anillos adyacentes confluían entre sí, adquiriendo formas policíclicas, por lo que las lesiones eran de diferentes formas y tamaños. Cada lesión individual, desaparecía en varios días, con un tiempo que oscilaba entre una y dos semanas, si bien aparecían nuevas lesiones de forma cíclica. Desde la aparición de la erupción al segundo día de vida, en ningún momento estuvo libre de lesiones. Las lesiones se distribuía por todo el tegumento, sin respetar ni plantas ni palmas. No había afectación de mucosas. No existía descamación. No hubo en ningún momento vesiculación. No presentaban punteado central. No dejaban lesiones residuales tras su desaparición, y ningún tipo de síntoma, ni cutáneo ni sistémico, se presentó durante todo el tiempo de evolución del cuadro. El resto de la exploración física no establecía alteraciones patológicas demostrables.

La niña era la primera hija de padres no consanguíneos, fruto de un embarazo y un parto sin complicacio-

Correspondencia: F. Martín-Torres. UCI Pediatría. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. A Choupana, s/n. 15760 Santiago de Compostela.
Correo electrónico: fedemartinon@hotmail.com

Recibido en junio de 2000.

Aceptado para su publicación en julio de 2000.



Figura 1. Lesiones anulares en cara y pecho, a la edad de 5 meses. Nótase la ausencia de descamación.



Figura 2. Lesiones idénticas a las de la figura 1, presentes en toda la superficie del brazo izquierdo. Lesiones similares estaban presentes en el resto del tegumento, incluyendo palmas y plantas.

nes. Pesó al nacer 3.350 g y su talla fue de 42 cm. El examen neonatal fue completamente normal. No existían antecedentes familiares de interés. Previamente a la consulta había sido sometida a diferentes tratamientos empíricos que incluyeron antimicóticos y corticoides tópicos, así como corticoides sistémicos, sin que modificasen sensiblemente las manifestaciones clínicas. Durante los meses siguientes de evolución, la niña tuvo una ganancia ponderal normal, y la exploración fue negativa con la salvedad de la erupción cutánea. Fue controlada con una periodicidad mensual, manteniéndose las características iniciales del cuadro.

Todas las pruebas complementarias realizadas inicialmente fueron normales. La hematimetría, reactantes de fase aguda, valores séricos de inmunoglobulinas, CD3, CD4, CD8, CD19, así como los factores del complemento presentaron cifras dentro de los límites de la normalidad. Los anticuerpos del lupus eritematoso sistémico anti-Ro (SSA) y anti-La (SSB) fueron negativos. Igualmente, los anticuerpos antinucleares fueron negativos en la niña y en la madre. Las serologías de infecciones antenatales carecieron de significación. Los hemocultivos, urocultivos y coprocultivos fueron negativos. Asi-

mismo, se excluyó la posibilidad de dermatofitosis, candidiasis y leptospirosis.

En función de los hallazgos clínicos se estableció el diagnóstico de eritema figurado tipo profundo, no prescribiéndose ningún tratamiento. Seis meses más tarde, dada la evolución estacionaria y la excepcionalidad del caso, se realizó biopsia cutánea, que revelaba infiltrados linfocitarios perivasculares superficiales y profundos, sin afectación epidérmica, hallazgos congruentes con el diagnóstico clínico previo. Cuando la niña alcanzó los 26 meses de edad, la erupción desapareció súbita y espontáneamente, sin dejar ningún tipo de lesión residual. Seis meses más tarde, no han aparecido nuevas lesiones y el crecimiento y desarrollo psicomotor de la niña continúan siendo normales.

DISCUSIÓN

Las características de la erupción, tanto la lesión elemental como su evolución, la negatividad del resto de la exploración así como de todas las pruebas complementarias llevadas a cabo, propiciaron el diagnóstico de eritema figurado tipo profundo, siguiendo la clasificación de eritemas figurados establecida por Ackerman³, y con la particularidad de su presentación neonatal.

El diagnóstico diferencial con el tipo superficial, resulta sencillo a partir de una característica clínica fundamental: el tipo superficial presenta descamación, totalmente ausente en el tipo profundo. La otra diferencia existente es histopatológica: el tipo superficial presenta afectación epidérmica y el tipo profundo no. Si bien en la revisión bibliográfica realizada no se encontraron referencias de que la biopsia cutánea pudiese aportar información adicional de interés práctico para el diagnóstico clínico o para un posible tratamiento, siendo por el contrario, aunque en forma limitada, una técnica cruenta, la excepcionalidad de nuestro caso por su inicio tan precoz, junto con la estacionariedad de su evolución, nos llevó a realizar dicho estudio, que sirvió para confirmar el diagnóstico clínico.

El caso que aquí presentamos es dentro del limitado número de eritemas figurados tipo profundo aún más excepcional, si consideramos que su aparición se remonta al período neonatal, a las 36 h de vida. Revisando la bibliografía existente^{1,4-6}, no encontramos ninguna descripción de eritema figurado tipo profundo tan precoz: el caso neonatal descrito por Fried et al⁵, parece corresponderse con un eritema figurado tipo superficial, dado que presenta una leve descamación y además la erupción respetaba palmas y plantas; el cuadro más similar al nuestro es el descrito por Beare et al⁷, de aparición al segundo día de vida, si bien se acompaña de lesiones en la lengua e intenso prurito, y la asociación familiar hace pensar en un lupus eritematoso neonatal⁸ más que en un eritema figurado.

La diferenciación relativamente fácil con otros eritemas anulares de la infancia, basándose en las características morfológicas y evolutivas de las lesiones, así como la ausencia de síntomas locales y constitucionales, permiten un fácil diagnóstico diferencial con otras entidades, y hacen innecesaria la realización de múltiples pruebas diagnósticas injustificadas, entre las que incluimos la biopsia cutánea. El principal problema diagnóstico reside en que bajo la denominación de eritemas figurados se engloban múltiples entidades nosológicas, cuya terminología y conceptos son poco definidos, solapados y difusos; de ahí la necesidad de reestructurar el concepto, la terminología y la clasificación a emplear. En este sentido, la revisión más clarificadora es la de Garret et al². Por sus características clínicas, diagnósticas, terapéuticas y pronósticas bien diferenciadas y para su aplicación práctica, compartimos la necesidad de considerar como entidades aparte el eritema crónico migratorio, el eritema marginado, y el eritema *gyratum repens*. Con ello quedaría reservado el término de "eritema figurado" para designar de forma genérica el resto de cuadros clínicos incluidos en el grupo de eritemas anulares o *gy-*

ratum, respetando únicamente la subdivisión que Ackerman³ realiza del mismo, basándose en características clínicas (la presencia o ausencia de descamación y la mayor o menor induración del borde de la lesión) e histopatológicas: *a)* el tipo superficial (equivalente al descrito originalmente por Fox⁴, denominado eritema figurado *perstans* por Wende⁹ y, posteriormente, "eritema anular centrífugo" por Fried et al en 1957⁵, y *b)* el tipo profundo (que se corresponde con el eritema anular originalmente descrito por Darier¹⁰).

Al igual que en nuestro caso, no se ha encontrado una explicación etiológica del eritema figurado, aunque se ha sugerido que podría tratarse de una respuesta de hipersensibilidad a antígenos desconocidos¹¹. La evolución natural del eritema figurado tipo profundo neonatal es estacionaria durante varios meses, como sucede en nuestra observación, pero tiene carácter autorresolutivo, en meses o años¹². No existe una terapéutica eficaz que modifique la evolución clínica². Dado su carácter asintomático, ha de evitarse cualquier intento terapéutico por los posibles efectos secundarios y ausencia de beneficios. La falta de modificación de las lesiones bajo distintas terapéuticas en nuestra observación vienen a confirmar esta afirmación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mahood, JM. Erythema annulare centrifugum: a review of 24 cases with special reference to its association with underlying disease. *Clin Exp Dermatol* 1983; 8: 383-387.
2. Bressler SG, Jones RE. Erythema annulare centrifugum. *J Am Acad Dermatol* 1981; 4: 597-602.
3. Ackerman AB. Histologic diagnosis of inflammatory skin diseases. *Filadelfia: Lea & Febiger*, 1978; 174-175: 231-233, 283-284.
4. Fox TC. Erythema gyratum perstans. En: Unna PG, Morris M, Besnier E, editores, *International atlas of rare skin diseases*. Hamburgo: L. Voss, Ltd., 1891; 1-3.
5. Fried R, Schonber IL, Litt JZ. Erythema annulare centrifugum (Darier) in a newborn infant. *J Pediatr* 1957; 50: 66-67.
6. Annessi G, Signoretti S, Angelo C. Neutrophilic figurate erythema of infancy. *Am J Dermatopathol* 1997; 19: 403-406.
7. Beare JM, Froggatt P, Jones JH, Neill DW. Familial annular erythema: an apparently new dominant mutation. *Br J Dermatol* 1966; 78: 59-68.
8. Weston WL, Harmon C, Peebles C, Manchester D, Franco HL, Huff JC et al. A serological marker for neonatal lupus. *Br J Dermatol* 1983; 107: 337-382.
9. Wende GW. Erythema figuratum perstans. *JAMA* 1908; 51: 1936-1939.
10. Darier J. De l'erythème annulaire centrifuge. *Ann Dermatol Syphilidologie* 1916; 6: 57-76.
11. Helm TN, Bass J, Chang LW, Bergfeld WF. Persistent annular erythema of infancy. *Pediatr Dermatol* 1993; 10: 46-48.
12. Hebert AA, Esterly NB. Annular erythema of infancy. *J Am Acad Dermatol* 1986; 14: 339-343.