

desarrollan leucemia megacarioblástica aguda o M7 en los cuatro primeros años de vida^{1,2}.

Las manifestaciones cutáneas en el TMT-SD son excepcionales pero bastante características. Salvo un paciente descrito por Bastida et al² como *blueberry muffin baby*, en los casos publicados describen erupciones vesiculopustulosas en las mejillas^{4,5} muy similares a la que aquí se presenta.

Histológicamente, estas lesiones se corresponden con pústulas subcórneas llenas de neutrófilos, eosinófilos, linfocitos y células blásticas, junto con un infiltrado inflamatorio dérmico formado por células mononucleares atípicas y blastos^{3,4,8-10}.

Los diagnósticos diferenciales clínicos incluyen procesos infecciosos (impétigo ampolloso, herpes simple, etc.), eritema tóxico del recién nacido, miliaria, pustulosis cefálica neonatal, acropustulosis del lactante, melanosia pustulosa neonatal transitoria, incontinencia pigmentaria e histiocitosis de células de Langethans¹⁰.

En conclusión, ante erupciones cutáneas de estas características, debería realizarse siempre un estudio genético para descartar posibles mosaicismos tipo trisomía 21 en neonatos fenotípicamente normales. Por otro lado, las lesiones cutáneas en el TMT-SD pueden ser el signo guía que permita establecer el diagnóstico diferencial con la leucemia congénita, evitando así tratamientos quimioterápicos innecesarios y asegurando el correcto seguimiento del paciente por el elevado riesgo de desarrollar posteriormente una leucemia aguda.

**M. López-Escobar García-Prendes^a,
C. González Vela^b, M.A. González-López^a,
F. Gómez da Casa^c y E. Bureo Dacal^d**

^aServicio de Dermatología. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. ^cUnidad de Neonatología del Servicio de Pediatría. ^dServicio de Hematología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

Correspondencia: Dra. M. López-Escobar. Pío XII, 17, 2º B. 33013 Oviedo. Asturias. España. Correo electrónico: marialopezescobar@yahoo.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Cushing T, Clericuzio CL, Wilson CS, Tabú JW, Ge Y, Reichard KK, et al. Risk for leukaemia in infants without Down syndrome who have transient myeloproliferative disorder. *J Pediatr*. 2006;148:687-9.
2. Bastida P, Olivé T, Díaz de Heredia C, Ortega JJ. Síndrome mieloproliferativo transitorio neonatal en ausencia de síndrome de Down. *An Pediatr (Barc)*. 2004;61:546-50.
3. Viros A, García-Patos V, Aparicio G, Tallada N, Bastida P, Castells A. Sterile neonatal pustulosis associated with transient myeloproliferative disorder in twins. *Arch Dermatol*. 2005;141:1053-4.
4. Solky BA, Yang FC, Xu X, Levins P. Transient myeloproliferative disorder causing a vesiculopustular eruption in a phenotypically normal neonate. *Pediatr Dermatol*. 2004;21:551-4.
5. Groet J, Mc Elwaine S, Spinelli M, Rinaldi A, Burtscher I, Mulligan C, et al. Acquired mutations in GATA 1 in neonates with Down's syndrome with transient myeloid disorder. *Lancet*. 2003;361:1617-20.

6. Ahmed M, Sternberg A, Hall G, Thomas A, Smith O, O'Mar-caigh A, et al. Natural history of GATA1 mutations in Down syndrome. *Blood*. 2004;103:2480-9.
7. Hayashi Y, Eguchi M, Sugita K, Nakazawa S, Sato T, Kojimas S, et al. Cytogenetic findings and clinical features in acute leukemia and transient myeloproliferative disorder in Down's syndrome. *Blood*. 1988;72:15-23.
8. Lerner LH, Wiss K, Gellis S, Barnhill R. An unusual pustular eruption in an infant with Down syndrome and congenital leukemoid reaction. *J Am Acad Dermatol*. 1996;35:330-3.
9. Nijhawan A, Baselga E, González-Ensenat MA, Vicente A, Southern JF, Camitta BM, et al. Vesiculopustular eruptions in Down syndrome neonates with myeloproliferative disorders. *Arch Dermatol*. 2001;137:760-3.
10. Burch JM, Weston WL, Rogers M, Morelli JG. Cutaneous pustular leukemoid reactions in trisomy 21. *Pediatr Dermatol*. 2003;20:232-7.

Enfermedad de superficie ocular por síndrome de Stevens-Johnson tratada con ciclosporina oral

Sr. Editor:

Las complicaciones oculares del síndrome de Stevens-Johnson (SJS), si son suficientemente graves, pueden llevar a úlceras corneanas recurrentes, leucoma, perforación y, finalmente, ceguera. La morbilidad causada por esta enfermedad puede deberse a las complicaciones corneanas agudas, pero usualmente son el resultado de la cicatrización corneana, por lo que se producen secuelas crónicas en el 35% de los pacientes.

El caso del paciente presentado aquí tenía una enfermedad de la superficie ocular grave que amenazaba la visión en su ojo funcional; el otro es un ojo ambliope secundario a un leucoma corneano. El paciente fue tratado con ciclosporina oral.

Un niño de 6 años fue remitido al servicio de córnea; había presentado un SJS a los 3 años secundario a fenobarbital. Tenía ardor constante, prurito y fotofobia, y estaba usando esteroides, lubricantes y suero autólogo. La agudeza visual era de 20/70 ojo derecho y 20/400 ojo izquierdo, que era ambliope; además: blefaroespasma, edema del borde palpebral, triquiasis, simbléfaron, deficiencia limbar en 360º, queratitis punteada superficial difusa estadio V (grave) según la escala de Oxford, y queratitis filamentosa. También tenía un leucoma estromal denso en la córnea del ojo izquierdo. En los siguientes 2 años el paciente recibió ciclos cortos de corticoides, y uso continuado de lubricantes sin preservativos, suero autólogo y ciclosporina tópica; pero persistían los síntomas incapacitantes y presentaba úlceras corneanas de repetición que amenazaban la visión en el ojo derecho no ambliope. En septiembre de 2005, previo consentimiento informado a los padres, se inició ciclosporina oral (4,5 mg/kg diario) y prednisona oral (0,4 mg/kg diaria y desmonte lento). Al mes el paciente refería sentirse mejor y el examen reveló mejoría de la queratitis ahora estadio III (moderada). En enero de 2006 se suspendió la prednisona, manteniéndose únicamente con ciclosporina oral y lubricantes; refería mejoría y solamente presentaba queratitis superficial difusa estadio III (moderada). La dosis de

ciclosporina se disminuyó a 2 mg/kg, ya que la monitorización de presión arterial estaba en el P90-P95, y en las siguientes evaluaciones se mantuvo por debajo del P90. Hasta septiembre de 2006 el paciente refería tener mínimos síntomas y en el momento del examen no se evidenciaba queratitis filamentosa y solamente queratitis superficial difusa estadio I (mínima), durante su seguimiento no desarrolló úlceras corneanas y su mejor agudeza visual fue de 20/40 ojo derecho y de 20/800 ojo izquierdo.

El paciente presentaba úlceras corneanas de repetición que amenazaban su visión por un SJS en fase crónica. Recibió ciclosporina sistémica como agente inmunomodulador y no hubo queratitis o úlcera presente por más de un año.

La inflamación persistente durante la fase crónica del SJS en la sustancia propia de córneas con conjuntivalización está compuesta de células T CD4+, células T CD8+ y macrófagos. Los linfocitos B probablemente no están presentes^{1,2}.

La ciclosporina inhibe la respuesta de las células T. Desde 1984 hasta 1996, más de 550 pacientes usaron ciclosporina oral, por períodos de más de 44 meses hasta 8 años de seguimiento con sólo algunos episodios adversos que requirieron la suspensión del tratamiento: 4 casos de nefrotoxicidad, 3 casos de hipertensión sistémica, 3 de náusea o malestar y un caso de gingivitis³.

El uso de ciclosporina en la inflamación crónica del SJS, en teoría, puede detener el ciclo vicioso que generan los linfocitos T colaboradores y evitar la aparición de complicaciones. En este paciente se utilizó ciclosporina tópica, pero no detuvo la inflamación y continuó el microtraumatismo con las consecuentes úlceras de repetición. En un estudio reciente la ciclosporina tópica no disminuyó el número de rechazos de injerto corneanos y sugieren que era insuficiente para prevenir las reacciones inmunológicas del injerto⁴, lo que hace pensar que aunque la ciclosporina tópica alcanza niveles adecuados en la superficie ocular, no son suficientes para tener efecto inmunomodulador.

Existen diferentes tratamientos para la enfermedad de la superficie ocular grave en SJS cuando se encuentra en su fase crónica, que consisten en medidas de soporte como lubricantes, más recientemente, desarrollos quirúrgicos como la reconstrucción de la superficie ocular con trasplante de células madre epiteliales corneanas⁵, o la compleja óseo-odonto-prótesis⁶, otras como trasplante de membrana amniótica y uso de mitomicina c^{7,8}. El uso de ciclosporina oral puede convertirse en una alternativa para retardar o reemplazar este tipo de cirugías, y es un fármaco con un perfil conocido y efectos secundarios que pueden ser monitorizados para evitarlos. La otra opción de tratamiento es el trasplante de córnea; sin embargo, en el SJS el riesgo de rechazo es considerablemente alto^{1,9}.

Basados en el tipo de inflamación presente en el SJS, la ciclosporina puede ser una alternativa de tratamiento para prevenir un procedimiento quirúrgico; se necesitan nuevos ensayos clínicos para confirmar esta observación.

**L.F. Zapata^a, J.D. Paulo^b, R. Pineda-Tamayo^a,
A.L. Zapata-Castellanos^a y A. Rojas-Villarraga^a**

^aClínica Universitaria Bolivariana. Medellín.

^bGrupo de Oftalmología. Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín. Colombia.

Correspondencia: Dr. L.F. Zapata.
Cl 46 Esur, n° 42b-24. Envigado. Colombia.
Correo electrónico: luiszg70@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Kawasaki S, Nishida K, Sotozono C, Quantock AJ, Kinoshita S. Conjunctival inflammation in the chronic phase of Stevens-Johnson syndrome. *Br J Ophthalmol*. 2000;84:1191-3.
2. Foster CS, Fong LP, Azar D, Kenyon KR. Episodic conjunctival inflammation after Stevens-Johnson syndrome. *Ophthalmology*. 1988;95:453-62.
3. Tang-Liu DD, Acheampong A. Ocular pharmacokinetics and safety of ciclosporin, a novel topical treatment for dry eye. *Clin Pharmacokinet*. 2005;44:247-61.
4. Price MO, Price FW Jr. Efficacy of topical cyclosporine 0.05% for prevention of cornea transplant rejection episodes. *Ophthalmology*. 2006;113:1785-90.
5. Nakamura T, Inatomi T, Sotozono C, Ang LP, Koizumi N, Yokoi N, et al. Transplantation of autologous serum-derived cultivated corneal epithelial equivalents for the treatment of severe ocular surface disease. *Ophthalmology*. 2006;113:1765-72.
6. Falcinelli G, Falsini B, Taloni M, Colliardo P, Falcinelli G. Modified osteo-odonto-keratoprosthesis for treatment of corneal blindness: long-term anatomical and functional outcomes in 181 cases. *Arch Ophthalmol*. 2005;123:1319-29.
7. Tseng SC, Di Pascuale MA, Liu DT, Gao YY, Baradaran-Rafii A. Intraoperative mitomycin C and amniotic membrane transplantation for fornix reconstruction in severe cicatricial ocular surface diseases. *Ophthalmology*. 2005;112:896-903.
8. Park EH, Korn TS, Vasani SN, Kikkawa DO. Autologous allogeneic amniotic membrane grafting in Stevens-Johnson syndrome. *Ophthalm Plast Reconstr Surg*. 2003;19:250-1.
9. Tugal-Tutkun I, Akova YA, Foster CS. Penetrating keratoplasty in cicatrizing conjunctival diseases. *Ophthalmology*. 1995;102:576-85.

Úlcera lingual crónica de diagnóstico difícil (enfermedad de Riga-Fede)

Sr. Editor:

Niño de 11 meses nacido a término de embarazo gemelar que presenta antecedente de infecciones otorrinolaringológicas diversas.

Acude a la consulta por presentar afta lingual de 2 meses de evolución con fiebre inicial y no mejora con tratamiento antiséptico tópico. El cuadro se acompaña de sialorrea, halitosis y dolor local que interfiere en la alimentación. Los padres niegan antecedente de quemadura eléctrica o química; sólo refieren sangrado nocturno coincidiendo con movimientos masticatorios durante el sueño.

La exploración es normal excepto lesión erosiva blanco-grisácea en punta y base de la lengua, con aparente pérdida de sustancia (fig. 1). La orofaringe es normal, los incisivos centrales superiores son normales y hay malposición de los inferiores.

Se toma frotis de la lesión; se detecta *Candida guilliermondii*, por lo que se inicia tratamiento con nistatina y carbenoxolona tópica. En frotis de control no se aísla *Candida* pero presenta mala evolución. Ingresa para estudio. Análítica con leucocitos: 14.900/ μ l (neutrófilos: 37%, linfocitos: 47,5%), plaquetas: 636.000/ μ l, proteína C reactiva: 3,3 mg/l.

Bioquímica en sangre y orina, coagulación, estudio inmunológico, metabolismo del hierro, función tiroidea, proteinograma, serologías del virus herpes simple (VHS), virus de Epstein-Barr (VEB), virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y virus de las hepatitis B y C (VHB y VHC), electroencefalograma, radiografía de tórax y lateral de