



IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Enfermedad grave diagnosticada por lesiones cutáneas

Severe disease diagnosed by skin lesions



Inés María Bermejo Rodríguez*, Ana María Márquez Armenteros, Elena Del Castillo Navío y Ana Izquierdo Martín

Hospital Materno Infantil de Badajoz, Badajoz, España

Disponible en Internet el 16 de mayo de 2022

Varón de 11 años de edad, en estudio por síndrome constitucional de 2 meses de evolución, consultó por vómitos, epigastralgia y estreñimiento. Como antecedentes personales destacaba: afectación ocular (hiperemia conjuntival), articular (artralgia y cojera inespecífica) y cutánea (fig. 1).

Estas lesiones se encontraban también en tronco, extremidades superiores, manos y pies de 2 meses de evolución; a su vez aparecían pápulas eritematosas de reciente aparición. La anatomía patológica de las lesiones cutáneas mostró depósitos de material de tipo hialino (PAS y PAS-D positivos) en las paredes vasculares con leve infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular y signos de extravasación hemática. La epidermis mostraba marcada atrofia de las crestas. La dermis mostraba una zona central triangular de base superior caracterizada por necrosis homogénea del colágeno. Algunos vasos en profundidad aparecían engrosados y con luces ocluidas.

Inicialmente se sospechó y estudió la posibilidad de bezoar, pero tras 48 horas de evolución, presentó empeoramiento brusco con fiebre, vómitos, dolor abdominal agudo y mal estado general. Se realizó tomografía computarizada abdomino-pélvica urgente que mostró perforación intestinal. Fue intervenido de urgencia mediante laparotomía exploradora (fig. 2), precisando resección con ileostomía de descarga y nutrición parenteral.



Figura 1 Imagen de dorso del pie donde se visualizan pápulas de 0,5-1 cm con centro atrófico nacarado y borde eritematoso telangiectásico.

Comentario

La enfermedad de Kohlmeier-Degos es una enfermedad rara, de etiología desconocida, con menos de 200 casos descritos en el mundo¹. Se caracteriza por una vasculitis

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ines.bermejor@salud-juntaex.es (I.M. Bermejo Rodríguez).



Figura 2 Imagen intraoperatoria macroscópica de intestino delgado donde se visualizan placas blanquecinas y atróficas con lesiones necróticas en todo el íleon, peritoneo y apéndice. También se aprecia una perforación (señalado con pinzas en parte superior) en íleon distal.

linfocítica multisistémica de pequeños vasos, que puede afectar a la piel, tracto gastrointestinal, sistema nervioso central, ocular, pulmonar, cardiovascular y renal². La patología gastrointestinal suele aparecer meses o años tras la cutánea, asociándose a mal pronóstico. Puede ser asintomática o producir disfagia, vómitos, hematemesis, melenas y

perforación intestinal con peritonitis³. Las manifestaciones neurológicas cursan con infartos múltiples. Su diagnóstico se realiza mediante la clínica cutánea, con apoyo de la histología. Se aprecian pápulas de 0,5-1 cm con un centro atrófico blanco-porcelana y un borde telangiectásico eritematoso. Afectan a tronco y miembros superiores e inferiores, respetando cara, cuero cabelludo, palmas y plantas¹. Hasta el momento, no se conoce ningún tratamiento eficaz. Se han utilizado anticoagulantes, antiagregantes, fibrinolíticos, inmunosupresores, corticoides, eculizumab e inhibidores de quinasas JAK, con escaso éxito una vez se presenta la enfermedad sistémica³.

El conocimiento de dichas lesiones dérmicas favorecerá la sospecha de esta catastrófica enfermedad.

Financiación

Este trabajo no está financiado por ninguna entidad.

Bibliografía

1. Theodoridis A, Makrantonaki E, Zouboulis CC. Malignant atrophic papulosis (Köhlmeier-Degos disease) - A review. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2013;8:1-5, <http://dx.doi.org/10.1186/1750-1172-8-10>.
2. Lu JD, Sachdeva M, Silverberg OM, Shapiro L, Croitoru D, Levy R. Clinical and laboratory prognosticators of atrophic papulosis (Degos disease): a systematic review. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2021;16:1-8, <http://dx.doi.org/10.1186/s13023-021-01819-z>.
3. Zaballos P, Morales AL, Ros C, Alcedo J. Las manifestaciones cutáneas asociadas a hemorragia gastrointestinal. *Med Integral*. 2002;39:408-19.