



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)



Pediatr Integral 2016; XX (3): 194–202

La piel y las mucosas dermopapilares son el asiento exclusivo o preferente de numerosas enfermedades, tanto durante la infancia como en la vida adulta. Además, la piel y las mucosas pueden alterarse como consecuencia de la mayoría de las enfermedades sistémicas, siendo muchas veces estas, manifestaciones claves para el diagnóstico y tratamiento del proceso de base. Su conocimiento es, por tanto, esencial para el pediatra y para el dermatólogo.

Prurito

El prurito es una sensación subjetiva que provoca la necesidad de rascarse. Puede ser secundario a enfermedades dermatológicas o de causa sistémica, en cuyo caso puede no haber alteraciones cutáneas o haber solo signos de rascamiento, como excoriaciones, liquenificación, lesiones tipo prurigo o uñas pulidas.

La lista de procesos que pueden causar prurito es muy extensa (Tabla I), pero lo más frecuente es que el prurito en los niños se deba a: dermatitis atópica, sarna, parasitosis, picaduras de insectos, urticaria y sudamina.

Tabla I. Principales causas de prurito

Prurito localizado

Parasitosis
Rinitis alérgica
Fisura anal
Candidosis
Larva *migrans* cutánea
Tiñas
Sabañones
Picaduras de insecto
Eccema de contacto/numular
Dermatitis seborreica del lactante
Liquen simple crónico
Herpes simple/zóster
Eritema exudativo multiforme
Liquen escleroso y atrófico

Prurito generalizado

Fármacos
Diabetes mellitus
Cambios de temperatura
Prurito psicógeno
Sudamina
Sarna
Dermatitis atópica
Urticaria
Liquen plano
Dermatitis herpetiforme
Penfigoide infantil
Dermatosis IgA lineal
Varicela

Prurito generalizado (continuación)

Exantemas víricos
Pitiriasis rosada
Acropustulosis infantil
Enfermedades renales
Insuficiencia renal crónica
Diálisis
Enfermedades hepáticas
Ictericia obstructiva
Colestasis por fármacos
Enfermedades endocrinas y metabólicas
Diabetes
Hiper e hipotiroidismo
Hiperparatiroidismo
Síndrome carcinoide
Hiperuricemia
Porfirias
Enfermedades hematológicas
Ferropenia
Policitemia vera
Mastocitosis sistémica
Linfomas-leucemia
Síndrome hipereosinófilico
Síndrome hiper-IgE
Enfermedades neurológicas
Tumores cerebrales
Enfermedades vasculares cerebrales
Asma
Neurofibromatosis

Púrpura

La púrpura es una extravasación de hematíes a la piel, que puede ser debida a trastornos hematológicos, de la coagulación o de los vasos sanguíneos (Tabla II). Esto da lugar a lesiones que se clasifican en función de su tamaño como petequias (tamaño de 2-3 mm), equimosis (máculas de mayor tamaño, en relación con traumatismos leves) y contusiones (lesiones hemorrágicas que afectan al tejido celular subcutáneo, causadas por traumatismos más intensos).

Púrpura de Schönlein-Henoch

Es una vasculitis multisistémica que predomina en vasos de pequeño calibre, con predilección por afectar a piel, intestino, riñón y articulaciones.

Se ve casi exclusivamente en la infancia, con una incidencia anual de unos 10 casos por 100.000 niños. Suele ocurrir en niños entre 5 y 15 años, con un pico de incidencia en torno a los 6 años, pero hay casos en niños menores y en adultos.

Aunque la patogenia es desconocida, se ha relacionado con numerosos desencadenantes, principalmente infecciones, lo que está apoyado por el hecho de que es más prevalente en primavera y otoño. Además, parece desempeñar un papel la IgA, que se deposita en las paredes de los vasos sanguíneos de pequeño tamaño.

La manifestación cutánea más característica es la púrpura palpable, que está presente en todos los casos en algún momento de la enfermedad. Típicamente, se localiza en las extremidades inferiores, de forma simétrica, aunque también puede afectar a las extremidades superiores y la cara.

El segundo signo más frecuente es la artritis, autolimitada y no deformante, que se detecta en el 80% de los pacientes. Las articulaciones implicadas con mayor frecuencia son: las rodillas, los tobillos, las muñecas y las articulaciones del pie.

Las manifestaciones gastrointestinales consisten en dolor abdominal cólico, acompañado de vómitos y, en algunos casos, se puede complicar con intususcepción, casi siempre de localización ileocecal.

Tabla II. Causas de púrpura

Vasculitis
Púrpura de Schönlein-Henoch
Vasculitis por hipersensibilidad
Poliarteritis nudosa
Granulomatosis de Wegener
Síndrome de Churg-Strauss
Neoplasias
Edema hemorrágico agudo de la infancia
Enfermedad de Behçet
Sarcoidosis
Infecciones/sepsis
Escorbuto
Histicitosis X
Síndrome de Kasabach-Merrit
Trombocitopenia
Trombocitosis
Coagulación intravascular diseminada
Enfermedad de Wiskott-Aldrich
Síndrome de Marfan
Síndrome de Ehlers-Danlos
Osteogénesis imperfecta
Pseudoxantoma elástico
Colagenosis
Lupus eritematoso
Esclerodermia
Dermatomiositis juvenil
Síndrome de Cushing
Trastornos de la coagulación
Déficit de proteína C y S
Déficit de vitamina K
Traumatismos
Malos tratos
Fármacos/tóxicos

Tanto los síntomas gastrointestinales como la artritis pueden preceder al *rash* cutáneo. Sin embargo, la nefritis es raro que aparezca antes de las manifestaciones cutáneas. Esta se manifiesta como hematuria microscópica, que puede llegar a ser macroscópica y es la alteración que condiciona el pronóstico.

La mayoría de pacientes se recuperan en 3-6 semanas, aunque un 30-40% recaerá durante los primeros doce meses. Puesto que se trata de una enfermedad autolimitada, el tratamiento no suele ser necesario, siendo suficientes medidas de soporte con antiinflamatorios no esteroideos, reposo y alivio del dolor.

Edema hemorrágico agudo de la infancia (Enfermedad de Finkelstein)

También llamado púrpura postinfecciosa en escarapela, es una variante benigna de vasculitis leucocitoclástica

que afecta a niños de 4 meses hasta 2 años de edad que han pasado una infección reciente, habitualmente de vías respiratorias.

Las manifestaciones cutáneas más frecuentes son similares a la púrpura de Schönlein-Henoch y consisten en edema y púrpura de las extremidades y la cara, respetando el tronco. Las lesiones pueden ser dolorosas y dar lugar a la formación de ampollas y necrosis. Como norma, no hay alteraciones viscerales ni afectación del estado general, salvo ligera febrícula, aunque hay descritos casos de: dolor articular, diarrea sanguinolenta, melenas, intususcepción intestinal o afectación renal con hematuria microscópica y proteinuria leve y transitoria.

Se resuelve en 2-3 semanas espontáneamente, aunque puede estar indicado el tratamiento antibiótico cuando existe evidencia de una infección como desencadenante.

Vasculitis en relación con infecciones

Parte de los cuadros de vasculitis cutánea autolimitados, en niños en los que no se encuentra un desencadenante, probablemente estén relacionados con infecciones víricas.

Se han descrito casos de vasculitis en el contexto de mononucleosis infecciosa, en la infección por eritrovirus y por VIH. La vasculitis asociada a crioglobulinemia mixta secundaria a infección por VHC, VHB o mononucleosis infecciosa es rara en la infancia.

La *purpura fulminans* es una complicación potencialmente mortal que se desarrolla en el contexto de sepsis por gram negativos, en especial el meningococo. Da lugar a la formación de zonas necróticas que pueden afectar a tejidos profundos, pudiendo encontrar también manifestaciones de coagulación intravascular diseminada.

Vasculitis en relación con neoplasias

Puede aparecer vasculitis cutánea, frecuentemente como púrpura palpable, en diversas enfermedades hematológicas de la infancia, de forma inespecífica. Además, pueden observarse fenómenos de vasculitis en las llamadas leucémides o lesiones específicas.

Tabla III. Causas de telangiectasias

Enfermedad de Louis-Barr
Síndrome de Bloom
Síndrome de Rothmund-Thomson
Enfermedad de Rendu-Osler
Síndrome de Sturge-Weber
Cutis marmorata telangiectásica congénita
Esclerosis tuberosa
Enfermedad de Fabry
Alfa-fucosidosis
Síndrome de Hallermann-Streiff
Xeroderma pigmentoso
Síndrome de Morquio
Colagenosis
Hepatopatías
Diabetes
Hipertiroidismo
Mastocitosis
Síndrome de Cushing
Anemia drepanocítica
Enfermedad del injerto contra el huésped
Fármacos/tóxicos

Incremento de la presión intravascular

La maniobra de Valsalva puede originar lesiones purpúricas en el territorio afecto. Típicamente aparece en niños en relación con el llanto, vómitos, tos, etc.

Telangiectasias

Las telangiectasias son dilataciones de las terminaciones vasculares que en general no tienen trascendencia clínica, pero también pueden aparecer asociadas a numerosos síndromes y enfermedades sistémicas (Tabla III).

Hiperpigmentación

La hiperpigmentación en los niños suele ser un fenómeno localizado. No obstante, tanto las hiperpigmentaciones localizadas como las generalizadas, asociadas o no a fotosensibilidad, pueden ser también manifestación de diversas enfermedades con participación sistémica, en especial, de trastornos de base genética (Tabla IV).

Neurofibromatosis (NF)

Existen 2 tipos de NF, la tipo I o enfermedad de von Recklinghau-

sen, cuyo rasgo más distintivo son las máculas café con leche y los neurofibromas, y la tipo II, más infrecuente, en la que se asocian schwannomas del acústico y alteraciones cutáneas.

Las manchas café con leche son lesiones maculares, ovaladas, de color castaño claro y bordes bien delimitados, que aparecen en el 10-15% de la población general.

La presencia de 5 o más de estas manchas, de más de 5 mm, en niños menores de 5 años o de 6 manchas de tamaño superior a 15 mm después de la pubertad, debe hacernos sospechar una NF.

Otro signo característico son las efélides, que aparecen agrupadas en las axilas y, con menor frecuencia, en las ingles (signo de Crowe). Son máculas de 2-3 mm de diámetro, que aparecen más tarde que las máculas café con leche y se encuentran en el 90% de los pacientes a partir de los 7 años.

Otras alteraciones incluyen: neurofibromas cutáneos, nódulos de Lisch en el iris, retraso mental, tumores glia-

les, alteraciones endocrinológicas, prurito y alteraciones óseas.

Enfermedad de Addison

El signo cutáneo característico de la enfermedad de Addison o insuficiencia adrenal es la hiperpigmentación difusa de la piel, que es más evidente en las areolas, escroto, pliegues palmo-plantares y cicatrices. También, puede haber hiperpigmentación de las encías y mucosa oral y estrías longitudinales hiperpigmentadas en las uñas.

El cuadro comienza de forma insidiosa, con: debilidad, letargia, apatía, hipotensión y alteraciones electrolíticas. En los niños, es frecuente el dolor abdominal, que puede acompañarse de vómitos y diarrea.

La terapia sustitutiva con glucocorticoides provoca la remisión de los síntomas, incluida la hiperpigmentación cutánea.

Este cuadro puede aparecer de forma aislada o formando parte de los síndromes poliglandulares autoinmunes, tipo I (asociado a candidosis mucocutánea crónica e hipoparatiroidismo) y tipo II (asociado a tiroiditis y diabetes).

Síndrome de Cushing

El síndrome de Cushing, habitualmente, se debe a tratamientos con esteroides orales o tópicos de forma iatrogénica. Sin embargo, la enfermedad de Cushing se refiere a un exceso de producción endógena de glucocorticoides por la glándula adrenal, debida a un exceso de estimulación hipotálamico/hipofisaria. En ambos, puede haber hiperpigmentación generalizada, de forma similar a la enfermedad de Addison. Las estrías, que aparecen en zonas de tensión, debidas al adelgazamiento de la piel, pueden estar hiperpigmentadas por acción de la ACTH y MSH.

El exceso de glucocorticoides provoca una redistribución de la grasa, que se acumula en la cara, el abdomen y la parte superior de la espalda. Además, puede dar lugar a retraso del crecimiento, insomnio, intolerancia a la glucosa, cefaleas, hipertensión, alteraciones del comportamiento y propensión a padecer infecciones bacterianas, principalmente por *S. aureus*.

Tabla IV. Causas de hiperpigmentación

Anemia de Fanconi
Síndrome de Albright
Síndrome de Chediak-Higashi
Síndrome de Niemann-Pick
Enfermedad de Harnup
Enfermedad de Wilson
Neurofibromatosis
Enfermedad de Addison
Síndrome de Cushing
Asma
Caquexia/malabsorción
Pelagra/déficits nutricionales
Porfirias
Ocronosis
Carotinemia
Tóxicos/fármacos
Síndrome de Goltz
Síndrome de Albright
Incontinencia de pigmento
Síndrome de Peutz-Jeghers
Síndrome de Cronkhite-Canada
Síndrome de Laugier-Hunziker
Neurofibromatosis
Xeroderma pigmentoso
Síndrome LEOPARD
Mastocitosis
Leishmaniasis

Hipopigmentación

Con menor frecuencia que la hiperpigmentación, la hipopigmentación o hipocromía cutánea puede ser una manifestación de diversas enfermedades sistémicas (Tabla V).

Tabla V. Causas de hipopigmentación

Albinismo
Fenilcetonuria
Enfermedad de Chediak-Higashi
Hipopituitarismo
Esclerosis tuberosa
Incontinencia de pigmento
Vitíligo
Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada
Tóxicos/fármacos

Albinismo

Son un grupo de enfermedades en las que existe un defecto metabólico que imposibilita la producción de melanina por parte de los melanocitos, que se encuentran en número normal, o el almacenamiento de la misma en los melanosomas. Se clasifican en oculocutáneos, cuando existe una alteración generalizada de la pigmentación ocular y cutánea, y en oculares, cuando las manifestaciones extraoculares son mínimas o inexistentes.

Además, pueden acompañarse de disminución de la agudeza visual, alteraciones oculomotoras y otras malformaciones.

Vitíligo

Es una enfermedad de causa desconocida que puede aparecer a cualquier edad. Aunque la incidencia es mayor en la tercera década de la vida, el 50% de casos ocurre antes de los 20 años. Se debe a una destrucción de los melanocitos, que da lugar a máculas acrómicas, bien delimitadas, localizadas o generalizadas. Suelen presentar distribución simétrica, en zonas periorificiales, periungueales, genitales y sobre las prominencias óseas. Cuando afecta al cabello, este se vuelve blanco (poliosis).

La evolución es impredecible, pero es raro que dé lugar a una despigmentación completa. En fases iniciales

puede haber una repigmentación parcial, espontánea o con el tratamiento.

El vitíligo puede asociarse a numerosas enfermedades, la mayoría de mecanismo autoinmune, entre las que se encuentran: enfermedades tiroideas, diabetes mellitus, enfermedad de Addison, anemia perniciosa, miastenia gravis, alopecia areata, liquen escleroatrófico, morfea, hipoparatiroidismo, candidosis mucocutánea crónica, enteropatías inflamatorias, halo nevo y melanoma.

El síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada asocia: vitíligo, uveítis crónica, sordera, alopecia y meningismo.

Fenilcetonuria

Es una enfermedad autosómica recesiva, debida a un defecto de fenilalanina hidroxilasa, que transforma la fenilalanina en tirosina y da lugar a una alteración en la síntesis de melanina. Los pacientes afectados se caracterizan por tener la piel hipopigmentada, el cabello rubio y los ojos azules. Otro dato característico es el olor especial de la orina.

Si los pacientes no son diagnosticados y tratados precozmente con restricción de fenilalanina en la dieta, desarrollarán un cuadro clínico con: deficiencia mental irreversible, convulsiones, fotosensibilidad, lesiones eczematosas, acrocianosis y cambios esclerodermiformes.

Esclerosis tuberosa

Es un síndrome neurocutáneo de herencia autosómica dominante. El 90-100% de los pacientes van a presentar máculas hipopigmentadas, que pueden ser de formas diversas, aunque la más conocida es en forma de hoja de fresno o en "confetti". Aunque estas máculas hipomelanóticas aparecen en el 0,2-0,3% de los recién nacidos normales, la existencia de más de tres debe hacernos sospechar el diagnóstico de esclerosis tuberosa o enfermedad de Pringle-Bourneville, que va a cursar con: retraso mental, convulsiones y tumores del sistema nervioso central. El 70-80% de pacientes presenta angiofibromas, que son pápulas eritematosas de distribución centrofacial y que aparecen entre los 2 y 6 años de edad. Puede haber angiomiolipomas

y quistes renales, que son la segunda causa de muerte, después de las alteraciones neurológicas, así como anomalías oculares, cardíacas (en forma de rabdomiomas) y esqueléticas.

Fotosensibilidad

La fotosensibilidad o hipersensibilidad a la exposición a la luz es un dato semiológico de gran valor, que puede orientar el diagnóstico de numerosas enfermedades cutáneas y sistémicas, algunas de ellas muy graves y susceptibles de una prevención eficaz (Tabla VI).

Tabla VI. Causas de fotosensibilidad

Porfirias
Lupus eritematoso
Dermatomiositis
Síndrome de Rothmund-Thomson
Síndrome de Bloom
Síndrome de Cockayne
Xeroderma pigmentoso
Pelagra
Enfermedad de Hartnup
Tricotiodistrofia
Síndrome de Smith-Lemli-Opitz
Fármacos/tóxicos

Lupus eritematoso

El lupus eritematoso es una enfermedad inflamatoria crónica de etiología desconocida, que afecta a múltiples órganos y sistemas. Aunque es más frecuente en mujeres adultas, el 15-20% de casos se presentan en las dos primeras décadas de la vida.

En los niños, la forma más frecuente es el lupus eritematoso sistémico, siendo frecuente encontrar un *rash* malar que respeta los pliegues nasolabiales y se distribuye en zonas fotoexpuestas. Además, podemos encontrar ulceraciones de la mucosa oral, lesiones de vasculitis y fenómeno de Raynaud.

Entre las complicaciones sistémicas, el lupus eritematoso puede afectar al pulmón, el corazón y los sistemas músculo-esquelético, neurológico y hematológico, por lo que el tratamiento va a depender de las manifestaciones clínicas.

Lupus eritematoso neonatal

Es un subtipo de lupus eritematoso debido al paso, a través de la placenta, de anticuerpos anti-SSA/Ro de la sangre materna a la fetal. El 50% de estos neonatos desarrolla lesiones cutáneas, en general en las primeras semanas de vida, anulares y con borde eritematoso y descamativo. La localización más frecuente es en áreas fotoexpuestas, principalmente cara y cuero cabelludo, aunque también se observan en tronco, extremidades e incluso en el área del pañal. Las lesiones pueden iniciarse o empeorar tras la exposición solar o el tratamiento de la ictericia neonatal con fototerapia y se resuelven en semanas o meses sin dejar cicatriz, aunque pueden quedar zonas hipopigmentadas que tardan más tiempo en desaparecer.

Otra mitad va a presentar bloqueo cardíaco congénito irreversible, que en 2/3 de casos requiere la colocación de un marcapasos. En un 10%, coinciden las manifestaciones cutáneas y cardíacas.

También, se han descrito casos con afectación hepática, anemia aplásica y alteraciones neurológicas secundarias a vasculitis del sistema nervioso central.

Dermatomiositis

La dermatomiositis es una enfermedad inflamatoria autoinmune que se caracteriza por manifestaciones cutáneas y debilidad muscular proximal y simétrica. En la forma infantil, las lesiones cutáneas son similares a las que se pueden ver en el adulto. Es característica la presencia de eritema violáceo asociado a edema bilateral en los párpados superiores e inferiores. El eritema puede afectar a la zona centrofacial, superficies extensoras de extremidades y tercio superior del tronco. Pueden verse placas eritemato-descamativas sobre nudillos y articulaciones interfalángicas, lo que se conoce como signo de Gottron y eritema periungueal con telangiectasias cuticulares. Un 40% de niños presentan lesiones orales que causan disfagia. Es característica la fotosensibilidad con eritema y poiquilodermia en tronco y cara.

La debilidad muscular se va instaurando progresivamente y produce dificultad para subir escaleras, peinarse o

Tabla VII. Principales causas de erosiones y úlceras cutáneo-mucosas

Aftosis/síndrome de Behçet
Colitis ulcerosa
Enfermedad de Crohn
Diabetes
Lupus eritematoso
Dermatomiositis juvenil
Síndrome de Raynaud/esclerodermia
Artritis reumatoide juvenil
Síndrome antifosfolípidos
Vasculitis
Crioglobulinemia
Síndrome de Werner
Trombocitosis/policitemia
Anemia
Embolia/isquemia
Coagulación intravascular diseminada
Déficit de proteínas C y S
Enfermedad injerto contra huésped
Anastomosis arteriovenosas
Neuropatías periféricas
Neoplasias/metástasis
Espina bífida/lesiones medulares
Pioderma gangrenoso
Radiodermatitis
Siringomielia
Fármacos/tóxicos
Úlceras facticias
Incontinencia de esfínteres/ostomías
Calcinosis
Sepsis bacterianas
Ectima/Ectima gangrenoso
Gangrena/fascitis necrosante
Micobacteriosis
Leishmaniasis
Sífilis congénita
Micosis profundas
Amebiasis
Herpes simple/zóster
Osteomielitis
Picaduras y mordeduras

levantarse, en ocasiones, acompañada de mialgias o palpación muscular dolorosa.

En los niños, las complicaciones más frecuentes son: calcificaciones, vasculitis y paniculitis.

Erosiones y úlceras

Las erosiones y ulceraciones cutáneas y mucosas pueden producirse

por mecanismos muy diversos. En la tabla VII, se incluyen los procesos en los que la erosión o ulceración es el hallazgo semiológico más relevante.

Aftosis

Las aftas orales son ulceraciones bien delimitadas, dolorosas y de tamaño variable, al igual que su número, localización y frecuencia de los brotes. Se distinguen aftas mayor y minor, según superen o no 1 cm de diámetro, y herpetiformes, cuando tienen una disposición arracimada, similar al herpes simple.

Hasta el 20% de la población presenta aftosis oral recidivante. Lesiones similares pueden aparecer en la mucosa nasal, la faringe y el tracto digestivo superior.

Los brotes pueden ser desencadenados por factores traumáticos, hormonales, psíquicos y alimentos, existiendo una mayor incidencia familiar. Las aftas son más frecuentes en enfermedades alérgicas, esprúe tropical, celiaquía, enfermedad granulomatosa crónica, enteropatías inflamatorias, agranulocitosis, neutropenia, infección por VIH y diversos estados carenciales (hierro, vitamina B12, ácido fólico...).

Síndrome de Behçet

La aftosis oral es un criterio mayor y suele ser el primer síntoma. Lesiones similares aparecen en la región anogenital. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y se establece cuando a una aftosis oral recidivante se le suman otros síntomas, como: uveítis, meningitis, encefalitis, artritis o artralgias, sobre todo mono u oligoarticulares, ulceraciones intestinales, pleuresía y adenopatías mediastínicas.

En la piel, además del eritema nudoso, la observación de otros dos tipos de lesiones es útil para el diagnóstico. Una es la pseudofoliculitis necrótica localizada en espalda, muslos y nalgas, en forma de pápulas pequeñas no centradas por un pelo, que evolucionan a vesícula, pústula, costra y úlcera, que cura sin dejar cicatriz. La otra es la aparición en los puntos de inyección, y pasadas unas 24-48 horas, de pápulas que evolucionan a úlceras de la misma forma (fenómeno de patergia). También, puede cursar con tromboflebitis subcutánea.

Enteropatías inflamatorias

Tanto en la enfermedad de Crohn como en la colitis ulcerosa, aparecen aftas orales y lesiones ulceroerosivas anales y perianales, en las regiones vecinas y alrededor de fistulas, ileostomías o colostomías, que pueden ser su primer síntoma.

En la enfermedad de Crohn pediátrica, las úlceras bucales suelen presentarse en niños mayores de 10 años y el cuadro se acompaña de: detención del crecimiento, fiebre, anorexia, malestar general, VSG elevada, artralgias y crisis de diarrea con cólicos. En la enfermedad de Crohn metastásica, son frecuentes las pápulas y los nódulos que se fistulizan o ulceran.

La colitis ulcerosa es rara en niños; puede presentarse a cualquier edad con: dolor abdominal cólico, diarrea con moco, sangre o pus, pérdida de peso, palidez y fiebre.

Otras manifestaciones de ambas enfermedades son: eritema nudoso, eritema polimorfo, vasculitis por hipersensibilidad, pioderma gangrenoso, pioestomatitis vegetante, pústulas y erupciones inespecíficas. La tromboflebitis asociada a colitis ulcerosa es rara en niños.

Pioderma gangrenoso

Es un desorden neutrofílico ulcerativo raro en la infancia, periodo en el que solo se inicia el 4% de los casos. A diferencia de los adultos, el pioderma gangrenoso infantil es casi siempre una manifestación de enfermedades sistémicas, siendo la más común la colitis ulcerosa. También, se ha relacionado con otras enfermedades inflamatorias sistémicas, VIH y diabetes mellitus. Se inicia como una pequeña pústula dolorosa, que evoluciona a una placa necrótica con bordes violáceos, dejando al curar una cicatriz cribiforme.

En niños mayores, aparece en las extremidades, pero en lactantes y niños pequeños es común la presentación genital o perineal.

Ectima gangrenoso

Ocurre con mayor frecuencia en pacientes inmunodeprimidos con: enfermedades intestinales (Crohn), artritis reumatoide juvenil, neopla-

sias hematológicas, hepatitis, lupus eritematoso y en quemados. Es muy característico de la sepsis por *Pseudomonas*. Se inicia con máculas eritematosas, que evolucionan a vesiculoampollas hemorrágicas, rodeadas de un halo eritematoso y que se rompen, originando necrosis y ulceraciones. Las lesiones suelen ser múltiples, predominan en el tronco y pueden ser la entrada del germen. En algunos casos, la enfermedad permanece limitada a la piel. Otros, gramnegativos y, de forma excepcional otros gérmes, como *Staphylococcus aureus*, *Aspergillus* y *Candida*, pueden producir lesiones muy similares.

Eritema, exantemas y pápulas

El eritema o enrojecimiento de la piel, las erupciones exantemáticas y las pápulas pueden ser la manifestación de numerosas enfermedades con repercusión sistémica que, de forma agrupada, se relacionan en la tabla VIII.

Tabla VIII. Principales causas de eritemas, exantemas y pápulas

Eritema anular centrífugo
Eritema marginado
Enfermedad de Lyme
Enfermedad de Kawasaki
Dermatomiositis
Escarlatina
Sífilis
Tifus
Otras infecciones: sarampión, rubéola
Eritema nudoso
Sepsis (meningococo)
Artritis reumatoide juvenil
Síndromes autoinflamatorios asociados a criopirina
Síndrome de Sweet
Lupus eritematoso
Lupus eritematoso neonatal
Lupus vulgar
Perniosis
Edema agudo hemorrágico
Embolias grasas
Sofocaciones
Transfusión feto-fetal
Hipertiroidismo
Fármacos/tóxicos

Eritemas no figurados

En la dermatomiositis puede aparecer eritema violáceo en los párpados. En el lupus eritematoso sistémico, es característico el eritema en alas de mariposa, que cubre las mejillas y la raíz nasal. En el lupus neonatal, las lesiones eritematosas suelen ocurrir en zonas fotoexpuestas.

La intoxicación por monóxido de carbono puede sospecharse ante un eritema difuso, intenso y de color rojo oscuro.

Eritemas figurados

El eritema anular centrífugo ocasiona lesiones anulares, arciformes o policíclicas, con poco o ningún relieve sobre la piel circundante, que se extienden durante semanas o meses y luego desaparecen sin dejar secuelas. Tiene un curso prolongado y en brotes. Casi siempre es un hallazgo aislado, pero puede asociarse a: micosis cutáneo-mucosas, parasitosis intestinales, carcinomatosis, leucosis, paraproteinemias, colelitiasis, pacientes y portadores de enfermedad granulomatosa crónica y fármacos.

Exantemas morbiliformes

Los pacientes con exantema morbiliforme (similar al sarampión) deben tener un seguimiento clínico cercano, pues se debe hacer diagnóstico diferencial con el exantema prepetequial de la septicemia meningocócica, que se va a manifestar bajo un cuadro purpúrico en las siguientes 3 o 6 horas. Un dato de valor son las petequias conjuntivales, que aparecen antes que las cutáneas.

Otra causa frecuente son los exantemas medicamentosos, por salicilatos y penicilinas. Suelen acompañarse de descamación furfurácea, eosinofilia periférica y, a veces, de edemas y artralgias. Debemos sospechar rickettsiosis ante un exantema morbiliforme que evoluciona lentamente y se acompaña de un cuadro gripal/tífico de causa no aclarada en la primera semana. La única con cierta frecuencia en nuestro medio es la fiebre botonosa. Se presenta como máculas pequeñas no confluentes, que aparecen en los miembros y se extienden centripetamente,

incluyendo las palmas, las plantas y la cara. En menos del 50% puede aparecer el chancro de inoculación o mancha negra, donde se produjo la picadura de garrapata.

En la mononucleosis infecciosa, el exantema puede ser: morbiliforme, escarlatiniforme, urticarial, purpúrico o petequial. Suele comenzar en el tronco y la raíz de los miembros superiores, para extenderse posteriormente a la cara y los antebrazos. También, se pueden apreciar petequias en la unión del paladar duro con el blando y en los párpados, así como edema periorbitario. Puede producirse una erupción cutánea por hipersensibilidad al administrar ampicilina y, con menos frecuencia, penicilina, cefalosporinas o amoxicilina, que suele desarrollarse 7-10 días después del inicio del tratamiento.

Exantemas roseoliformes

La roséola sifilítica, la expresión más temprana y breve de un secundarismo luético, aparece como máculas asalmonadas no confluentes, no pruriginosas, generalizadas sin afectación facial. Erupciones similares pueden observarse en la sífilis congénita.

En la fiebre tifoidea, aparecen en la segunda semana, junto a esplenomegalia, máculas tenues y escasas, sobre abdomen y la raíz de muslos, en medio de un cuadro febril, estreñimiento o diarrea, timpanismo y lengua saburral tostada, con leucopenia y eosinopenia.

Otras causas de exantemas roseoliformes son: los medicamentosos, la acrodermatitis papulosa infantil y la enfermedad por mordedura de rata, en la que aparece un exantema máculo-papuloso, fiebre elevada y artromialgias, 2 o 3 semanas después de la mordedura.

Exantemas escarlatiniformes

Síndrome del shock tóxico

Se debe a infecciones por cepas de *Staphylococcus aureus*, productoras de toxinas que actúan como superantígenos. Ocurre en niños tras infecciones. Cursa con shock y fallo multiorgánico. Entre sus manifestaciones, destacan: fiebre, hipotensión y eritema cutáneo difuso, sobre el que pueden formarse

Tabla IX. Clasificación de los principales síndromes autoinflamatorios	
1. Hereditarios	
1.1. Síndromes de fiebre periódica:	<ul style="list-style-type: none"> • Fiebre mediterránea familiar • Síndrome hiper-IgD • Síndrome periódico asociado al receptor TNF (TRAPS)
1.2. Enfermedades autoinflamatorias persistentes	<ul style="list-style-type: none"> • Síndromes periódicos asociados a criopirinas <ul style="list-style-type: none"> – Urticaria familiar inducida por frío – Síndrome de Muckle-Wells – Síndrome CINCA-NOMID • Granulomatosis sistémicas pediátricas <ul style="list-style-type: none"> – Síndrome de Blau (sarcoidosis de inicio precoz) • Otros <ul style="list-style-type: none"> – Síndrome artritis piogénica estéril, pioderma gangrenoso y acné quístico (PAPAS) – Osteomielitis crónica multifocal recurrente (CRMO) – Síndrome de Majeed (osteomielitis crónica multifocal recidivante y diseritropoyesis) – Síndrome de fiebre recurrente asociada a NALP12 – Deficiencia humana del antagonista del receptor de IL-1 (DIRA)
2. No hereditarios, poligénicos, complejos o adquiridos	

despegamientos cutáneos y que tienden a descamarse al cabo de una semana, sobre todo en las partes acras. El diagnóstico exige la afección de otros tres órganos.

El tratamiento requiere el ingreso en una UCI y la administración de penicilinas resistentes a la penicilinasa. La mortalidad es de un 5%.

El síndrome del shock tóxico estreptocócico, de mayor gravedad, es muy infrecuente en niños.

Síndrome de Kawasaki

Comienza súbitamente con fiebre alta, que dura por lo menos 5 días (menos si se trata con gammaglobulina endovenosa), se acompaña de: inyección conjuntival bilateral que respeta la zona perilímbica, enantema, lengua en frambuesa y labios enrojecidos y agrietados, eritema palmo-plantar, tumefacción de manos y pies y eritema del meato uretral. Otro signo específico es la descamación perineal que ocurre en la fase aguda.

El exantema, además de escarlatiniforme, puede ser morbiliforme, urticarial o polimorfo. La linfadenopatía unilateral solo aparece en un porcentaje pequeño y es poco específica. La descamación acral sucede unos 14 días más tarde, en la fase de convalecencia. Un diagnóstico temprano es esencial

para evitar las complicaciones coronarias. El tratamiento de elección es la gammaglobulina intravenosa asociada a aspirina. Un tratamiento iniciado después de 10 días se asocia con mayor incidencia de alteraciones coronarias.

Exantemas urticariales

Síndromes autoinflamatorios

Los síndromes autoinflamatorios (Tabla IX) se deben a una disregulación de la respuesta inmune innata, ocasionando episodios autolimitados y recurrentes de fiebre y manifestaciones inflamatorias localizadas, generalmente erupciones cutáneas, artritis, serositis y afectación ocular. Las manifestaciones cutáneas más frecuentes son de tipo urticariforme o erisipelatoide, aunque también pueden asociarse con: acné, pioderma gangrenoso, aftas o eritema nudoso.

Hasta hace poco, el pronóstico era infausto, pero la introducción de anakinra, un antagonista del receptor de la IL-1 beta ha supuesto un hito en el manejo de estos pacientes.

Lesiones escamocostrosas

La psoriasis puede cursar con una artropatía superponible a la artritis reumatoide seronegativa. Las lesiones

del síndrome de Reiter son similares a las de la psoriasis pustulosa. La dermatitis seborreica puede ser un marcador de diversos cuadros de inmunodeficiencia, infección por VIH, afectación neurológica, insuficiencia cardíaca, hipocinemia y fenilcetonuria. La ictiosis adquirida es con frecuencia paraneoplásica, sobre todo por linfomas, y también puede observarse en la infección por VIH y en síndromes de malabsorción. La queratodermia palmoplantar zoniforme o difusa puede ser consecuencia de diversas neoplasias. Otras lesiones escamocostrosas que se asocian a enfermedades sistémicas se resumen en la tabla X.

Acantosis nigricans

La piel aparece engrosada, seca, oscura y, en ocasiones, presenta lesiones papilomatosas. Suele aparecer en axilas, ingles y cuello, pero pueden afectarse otros pliegues, la región anogenital y, en la acantosis *nigricans* paraneoplásica, toda la superficie corporal.

Tabla X. Causas sistémicas de lesiones escamocostrosas en la infancia

Síndrome de Wiskott-Aldrich
 Histiocitosis de células de Langerhans
 Infección por VIH
 Psoriasis/psoriasis artropática
 Dermatitis seborreica
 Síndrome de Reiter
 Sífilis congénita
 Acrodermatitis enteropática
 Hiperqueratosis palmoplantar
 Ictiosis adquirida
 Enfermedad de Kawasaki
 Fármacos-tóxicos
 Lupus eritematoso
 Dermatomiocitis
 Acantosis *nigricans*
 Síndrome de Netherton
 Síndrome de Sjögren-Larsson
 Síndrome de Rud
 Enfermedad de Refsum
 Síndrome de Chanarin-Dorfman
 Síndrome de Cockayne
 Enfermedad de Hartnup
 Condrodisplasia punteada
 Xeroderma pigmentoso

Existen formas de acantosis *nigricans* benigna, de herencia autosómica dominante, asociadas a diversas genodermatosis, como: los síndromes de Bloom, Seip-Lawrence y Rud y la enfermedad de Wilson, y a endocrinopatías, como: síndrome de Cushing, hiperandrogenismo, diabetes resistente a la insulina, acromegalia, enfermedad de Addison, hipogonadismo, hipotiroidismo, síndrome de Stein-Loeventhal y pinealoma. Asimismo, puede ser consecuencia de fármacos y neoplasias malignas, sobre todo, adenocarcinomas.

La acantosis *nigricans* puede preceder muchos años al diagnóstico del carcinoma.

Alopecias

Las principales causas de alopecia con interés en la edad pediátrica se resumen en la tabla XI.

Alopecia por estrés

Ante una situación de estrés (acto quirúrgico, estado hipertérmico prolongado, accidente grave o problema psiquiátrico agudo), gran número de folículos pilosos pasan a fase telogénica (efluvio telógeno), por lo que se producirá una alopecia difusa entre 2 y 4 meses más tarde. Es un estado pasajero y el pelo volverá a crecer tras un periodo de 6 meses. Antes era muy frecuente tras la fiebre tifoidea. El estrés puede ser también un factor desencadenante en la alopecia areata.

Alopecias carenciales

Hoy en día, en países desarrollados, solo son frecuentes en casos de anorexia nerviosa o tras dietas desequilibradas, en enfermedades que afectan al estado nutricional, como la enfermedad celíaca y la acrodermatitis enteropática, en avitaminosis y en endocrinopatías.

Alopecias tóxicas

Son frecuentes en niños con tumores malignos tratados con citostáticos. Es una alopecia difusa que comienza de 1 a 3 semanas tras iniciar el tratamiento.

Como el pelo cae en fase anagénica, se recupera unos tres meses después de suspender el tratamiento. La radioterapia produce una alopecia similar.

Tabla XI. Principales causas de alopecia en la infancia

Alopecias no cicatrizales

Atriquias e hipotricosis congénitas
 Síndromes virilizantes
 Hipopituitarismo
 Síndrome de Cushing
 Hipertiroidismo
 Hipotiroidismo
 Hipoparatiroidismo
 Diabetes
 Síndromes carenciales
 Anorexia nerviosa/dietas desequilibradas
 Fiebre prolongada
 Sífilis
 Lupus eritematoso
 Alopecia areata
 Traumatismos
 Tricotilomanía
 Malos tratos
 Tóxicos/fármacos
 Intoxicación crónica por vitamina A

Alopecias cicatrizales

Incontinencia de pigmento
 Aplasia cutis
 Infecciones
 Neoplasias/metástasis
 Lupus eritematoso
 Esclerodermia
 Enfermedades ampollares
 Porfiria
 Traumatismos/autoagresión

Otros agentes implicados en este tipo de alopecia, aunque más raros, son: plomo, arsénico, carbamacepina, carbonato de litio, talio y heparina.

Paniculitis

Las causas más importantes de paniculitis y su relación con enfermedades sistémicas se incluyen en la tabla XII.

El eritema nudoso se manifiesta sobre las caras de extensión de las piernas, aunque puede afectar a muslos y antebrazos. Aparecen nódulos rojos y dolorosos a la presión, que a lo largo de los días simulan hematomas (evolución contusiforme).

Dermatitis del área del pañal

Las lesiones en el área del pañal pueden ser un marcador importante de

Tabla XII. Principales causas de paniculitis relacionadas con enfermedades sistémicas en la infancia

Eritema nudoso

Infección estreptocócica, tuberculosis, yersiniosis, salmonelosis, histoplasmosis, brucelosis, infecciones por Chlamydia, dermatomicosis, enfermedad por arañazo de gato, sarcoidosis, enfermedad de Crohn, colitis ulcerosa, síndrome de Behçet, linfomas, carcinomas, tóxicos, fármacos

Vasculitis nodular (eritema indurado de Bazin)

Hiperergia tuberculínica, tuberculosis, hepatitis C

Tromboflebitis migrans

Neoplasias, síndrome de Behçet, enfermedad de Hodgkin, rickettsiosis, déficit de factores de coagulación

Necrosis grasa subcutánea

Pancreatitis

Déficit de alfa-1-antitripsina

Necrobiosis lipoidea y granuloma anular

Diabetes, enfermedades tiroideas

Colagenosis

Lupus eritematoso, esclerodermia, miositis/dermatomiositis

Paniculitis citofágica

Infecciones víricas y bacterianas, linfomas, familiar

Sarcoidosis

Linfomas

Perniosis

Facticia

diversas enfermedades sistémicas, sobre todo en los lactantes (Tabla XIII).

En el síndrome de la escaldadura estafilocócica de la piel, debido a una toxina estafilocócica, las lesiones en escaldadura pueden afectar o incluso iniciarse en la zona del pañal, pero no se circunscriben a ella.

Tabla XIII. Principales enfermedades sistémicas relacionadas con dermatitis del pañal

- Síndrome de la escaldadura estafilocócica de la piel
- Candidosis
- Sífilis congénita
- Epidermólisis ampollar adquirida
- Acrodermatitis enteropática
- Dermatitis herpetiforme
- Enfermedad de Kawasaki
- Enfermedad de Behçet
- Histiocitosis de células de Langerhans
- Incontinencia de esfínteres
- Enuresis
- Infecciones urinarias
- Trastornos gastrointestinales/laxantes
- Enfermedad inflamatoria intestinal
- Inmunodeficiencias
- Malos tratos

El desarrollo de *candidosis* es favorecido por inmunodeficiencias y gastroenteritis.

En la sífilis congénita, las sífilides no suelen circunscribirse al área del pañal, pero esta es una localización preferente, junto con la zona perioral, las palmas y las plantas. Aunque las lesiones cutáneas pueden ser de muchos tipos, son las sífilides difusas, con presencia de placas infiltradas y las sífilides papulosas, que pueden erosionarse y recordar las lesiones papulosas y ulceradas de la dermatitis del pañal, las que pueden causar más confusión para diferenciar ambos cuadros. Sin embargo, la sífilis neonatal no respeta la zona perianal y esto ayuda a diferenciarla de la dermatitis irritativa del pañal.

Los pacientes con trastornos de la respuesta inmune, debidos a anomalías congénitas, infección por el VIH, tratamientos quimioterápicos o neoplasias, sufren con frecuencia formas intensas de dermatitis del pañal.

La histiocitosis de células de Langerhans (histiocitosis X) en el lactante (enfermedad de Letterer-Siwe) suele iniciarse antes del año de edad, con pápulas de pequeño tamaño, de coloración rosada, amarillenta o marróná-

cea, con frecuencia purpúricas y con descamación superficial, que asientan en áreas seboreicas.

Las úlceras orales y genitales son menos frecuentes que en niños mayores. La aparición de pápulas o úlceras circunscritas en los pliegues inguinales no suele ser justificable por la dermatitis del pañal ni por sus complicaciones, en especial si existe un componente purpúrico, y debe evocar el diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans.

El eritema perineal puede ser el síntoma de presentación en dos tercios de los pacientes con enfermedad de Kawasaki.

En la enfermedad de Crohn, la afectación perianal puede preceder en años a los síntomas intestinales.

Bibliografía

1. Fonseca Capdevila E, Fernández Torres RM, Mazaira Fernández M. Manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas en Pediatría. En: Muñoz Calvo MT, Hidalgo Vicario MI, Clemente Pollán G, eds. Pediatría Extrahospitalaria. Fundamentos clínicos para atención primaria. Ergón, Madrid. 2008; pp. 925-34.
2. Fonseca Capdevila E, ed. Dermatología Pediátrica. Tomos 1-6. Aula Médica: Madrid. 1997-2006.
3. Fonseca Capdevila E. Manifestaciones cutáneas de las enfermedades sistémicas. En: Rozman C, ed. Farreras-Rozman Medicina Interna. 15ª ed. Elsevier. Madrid. 2004; 1347-55.
4. Weisshaar E, Diepgen TL, Luger TA, Seeliger S, Witteler R, Stander S. Pruritus in pregnancy and childhood--do we really consider all relevant differential diagnoses? Eur J Dermatol. 2005; 15: 320-31.
5. Fonseca Capdevila E. Fotosensibilidad. Jarpyo Editores. Madrid. 2002.
6. Picard C, Mathieu AL, Hasan U, Henry T, Jamilloux Y, Walter T, Belot A. Inherited anomalies of innate immune receptors in pediatric-onset inflammatory diseases. Autoimmun Rev. 2015; 14: 1147-53.
7. Kilcline C, Shinkai K, Bree A, Modica R, Von Scheven E, Frieden IJ. Neonatal onset multisystem inflammatory disorder: the emerging role of pyrin genes in auto-inflammatory diseases. Arch Dermatol. 2005; 141: 248-53.
8. Fonseca Capdevila E. Dermatitis del área del pañal. Loki & Dimas: Madrid 2004.
9. William A. Skin signs of systemic disease in childhood. Adv Dermatol. 2006; 22: 1-30.