

Síndrome de Gianotti-Crosti o acrodermatitis papulosa infantil. Presentación de un caso

Syndrome of Gianotti-Crosti or infantile acrodermatitis papulosa. Presentation of a case

Leisa M. Molinari¹, Laura Romero Costas², Andrea Soliani³, Marisa Hernández⁴

Resumen

El síndrome de Gianotti-Crosti se caracteriza clínicamente por pápulas color piel normal o ligeramente eritematosas, asintomáticas, distribuidas en mejillas y miembros superiores e inferiores; su etiología estaría posiblemente relacionada con diferentes virus, especialmente el virus de la hepatitis B. Presentamos un paciente de 1 año de edad con síndrome de Gianotti-Crosti en quien no pudimos hallar, a pesar de las serologías realizadas, el posible agente causal (Dermatol Argent 2010;16 Supl 2:27-30).

Palabras clave: *síndrome de Gianotti-Crosti.*

Abstract

Gianotti-Crosti's syndrome is characterized by skin or flesh-colored asymptomatic papules distributed on the cheeks, upper and lower limbs. It's etiology could possibly be related to different virus, specially the hepatitis B virus. We present the case of a 1-year-old patient with Gianotti-Crosti's syndrome in whom we could not identify the possible etiology, even though several serologic examinations were performed (Dermatol Argent 2010;16 Supl 2:27-30).

Key words: *Gianotti-Crosti syndrome.*

Fecha de recepción: 2/9/2009 | **Fecha de aprobación:** 21/10/2009

1. Médica concurrente. Cursista de la Carrera de Especialistas de la SAD.
2. Médica concurrente. Cursista de la Carrera de Especialistas de la SAD.
3. Médica de planta. Dermatóloga infantil.
4. Médica dermatóloga infantil.

Hospital General de Agudos "Dr. Cosme Argerich". CABA, Rep. Argentina.

Correspondencia

Dra. Leisa María Molinari. San Benito de Palermo 1671 1 A, CABA, Rep. Argentina.
Tel.15-51533923 | e-mail: molinarileisa@hotmail.com

Caso clínico

Paciente de 1 año de edad llevado a la consulta por presentar pápulas color piel, algunas eritematosas, asintomáticas, localizadas en miembros superiores, miembros inferiores y mejillas, de una semana de evolución (**Fotos 1 y 2**). El paciente se encontraba en buen estado general, afebril. Y no presentaba antecedentes familiares ni personales de importancia.

Las últimas vacunas aplicadas fueron las de los 6 meses (cuádruple, Sabin y hepatitis B); aún no había recibido las inmunizaciones del año de edad (triple viral y hepatitis A).

Con diagnóstico presuntivo de acrodermatitis papulosa o síndrome de Gianotti-Crosti, se solicitó: rutina completa de laboratorio, que informó leucocitosis de 14.200 a predominio linfocitario y alteración de las enzimas hepáticas (GOT 81 UI/l [valores normales: 0-30 UI/l] y GPT 62 UI/l [valores normales: 0-41 UI/l]); y serologías para hepatitis A, B y C, Epstein Barr, toxoplasma y CMV, que fueron todas negativas. Los hallazgos histopatológicos fueron: epidermis con hiperqueratosis y acantosis leve, con focos de exocitosis linfocitaria y espongirosis asociada; en dermis se observó edema con infiltrado linfocitario perivascular. Los hallazgos fueron compatibles con síndrome de Gianotti-Crosti (**Foto 3**).

Las lesiones cutáneas se fueron atenuando en forma paulatina con resolución completa al mes de comenzado el cuadro.

Las serologías virales realizadas resultaron negativas. Sólo como dato positivo se observó una elevación de los glóbulos blancos y de las enzimas hepáticas GOT y GPT, sin asociación con hepatomegalia u otra sintomatología relacionada. Dichos valores se normalizaron a los 15 días de iniciado el cuadro dermatológico.

Comentario

El síndrome de Gianotti-Crosti fue descrito en 1957 por Ferdinando Gianotti y Agostino Crosti con el término de acrodermatitis papulosa de la niñez (APN). Los pacientes afectados presentaban manifestaciones cutáneas asociadas a hepatitis anictérica con hepatomegalia leve.

Posteriormente se observaron pacientes con lesiones cutáneas constituidas por pápulas más edematosas y vesículas que presentaron un curso clínico más prolongado con respecto al APN; a esta entidad la denominaron síndrome papulovesicular acrolocalizado (SPA).

En una revisión realizada en 1992, sobre 308 pacientes no se hallaron diferencias clínicas entre las dos formas de la enfermedad, estuviera o no asociada a hepatitis.³ Para evitar confusiones entre la APN y el SPN, se denominó a todos estos cuadros síndrome de Gianotti-Crosti.

En 1970, se comunicó la primera asociación entre el SGC y el HBV; posteriormente se describió su posible relación con otros virus, en particular el virus de Epstein Barr, CMV, herpesvirus 6 y 7, Coxsackie A16, B4, B5, rotavirus, parvovirus B19, virus sincicial respiratorio, echovirus, parainfluenza, HIV y bacterias como *Bartonella henselae*, *Streptococcus* β -hemolítico y *Mycoplasma pneumoniae*.¹

La potencial asociación con inmunizaciones fue mencionada por primera vez en 1960 por Boyanov, y luego varias publicaciones describieron una relación temporal de entre 3 días y 4 semanas posteriores a la aplicación de una vacuna, en su mayor parte contra HBV.¹

La patogenia del SGC no está esclarecida, pese a que existen comunicaciones en las que se considera que la atopía cumpliría un rol importante como determinante en el curso clínico del síndrome.⁴

Se trata de una patología con amplia predilección por los niños, sin diferencias en sexo o raza. Las escasas series de casos publicados con



Foto 1. Pápulas eritematosas, algunas aisladas de color piel normal, localizadas en miembro superior izquierdo y rostro.

afectación de adultos muestran mayor incidencia en el sexo femenino,⁵ por lo que se infiere que rasgos hormonales cumplirían un rol importante.¹

Desde el punto de vista clínico, suele presentarse con pródromos, como un síndrome respiratorio alto, luego de lo cual comienza bruscamente un exantema con pápulas edematosas monomorfas, de color piel, o eritematosas, distribuidas simétricamente en la cara, glúteos y superficies extensoras de las extremidades, con el tronco relativamente libre. En ocasiones se observan vesículas o pápulas purpúricas, generalmente asintomáticas. Las manifestaciones sistémicas consisten en febrícula, hepatoesplenomegalia⁶ y, en el 25 al 35% de los afectados, adenopatías, con predominio cervicales, axilares o inguinales.¹



Foto 2. Pápulas eritematosas de pequeño tamaño en miembro superior izquierdo.

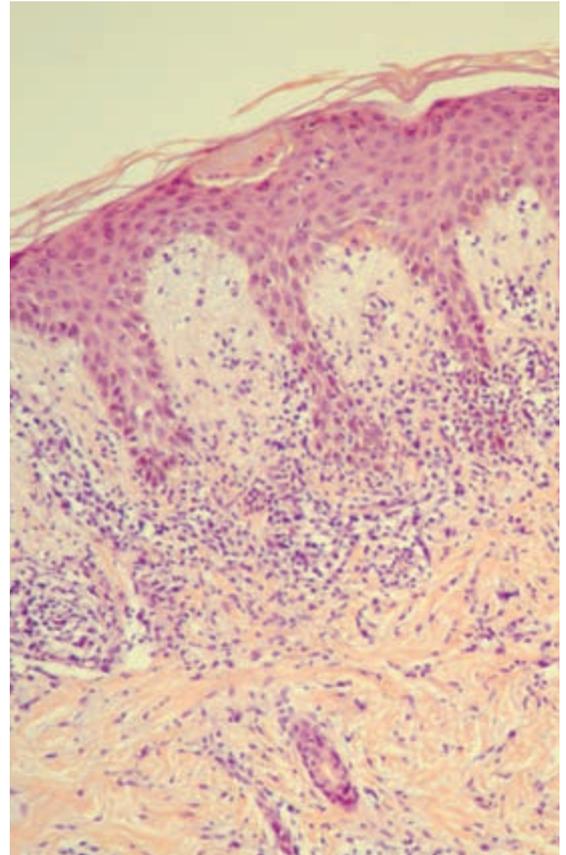


Foto 3. En epidermis: hiperqueratosis y acantosis leve, focos de exocitosis linfocitaria con espongirosis. En dermis: edema e infiltrado linfocitario perivascular.

Las lesiones cutáneas desaparecen, sin dejar cicatriz, entre los 10 y 60 días después de comenzado el cuadro. Existen comunicaciones de casos que involucionan hacia los 12 meses. La hepatoesplenomegalia presenta un tiempo de resolución igual que las lesiones cutáneas y las adenopatías pueden persistir por meses.¹

Los hallazgos de laboratorio varían de linfopenia a linfocitosis moderada. Se puede observar monocitosis, en especial en los casos relacionados con EBV. Los valores aumentados de enzimas hepáticas deben hacer sospechar una probable relación etiológica con EBV o CMV.¹

La histopatología presenta en dermis superior y media un infiltrado leve a moderado con linfocitos e histiocitos alrededor de capilares, con tumefacción endotelial.

En algunas oportunidades se observan espongirosis focal, exocitosis linfocitaria y paraqueratosis, y en ocasiones se documenta vasculitis con infiltración celular de las paredes vasculares y eritrocitos extravasados en la dermis superior.⁷

Los diagnósticos diferenciales incluyen prurigo, exantemas virales, liquen plano, erupción por drogas, eritema multiforme, escabiosis, urticaria, histiocitosis X, pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda, y púrpura de Schönlein Henoch.¹

Dado que el SGC tiene lesiones de curso autorresolutivo y con escasos síntomas sistémicos, sólo requiere tratamiento sintomático.¹

En síntesis, el SGC sería una respuesta cutánea autolimitada a varios

agentes microbianos, algunos de los cuales han sido identificados. Las diferencias en las manifestaciones clínicas probablemente se deban a características individuales como edad, salud general y estado inmune más que al agente causante en sí mismo.³

Conclusión

El síndrome de Gianotti-Crosti se observa con poca frecuencia. Aunque no hemos encontrado estadísticas sobre él pese a tratarse de una patología de distribución mundial, es muy probable que esté subdiagnosticado, lo que hace difícil estimar su incidencia. Afecta en mayor proporción a niños de entre 1 y 6 años de edad, pero también se comunicaron casos en adultos. Su patogenia es desconocida pero altamente relacionada con inmunizaciones e infecciones virales, más frecuentemente hepatitis B.

En nuestro paciente no se pudo identificar el posible agente causal.

Por lo tanto, las publicaciones de nuevos casos y sus potenciales desencadenantes ayudarán a conocer mejor la etiopatogenia de este síndrome.

Referencias

1. Brandt O, Abeck D, Gianotti R, Burgdorf W. Gianotti-Crosti syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2006;54:136-145.
2. Redondo G, Galeazzi M, Alvarez R, Zlatanova G. Acrodermatitis papulosa sin infección. *Ann Pediatr* 2007;67:405-406.
3. Gelmetti C. Síndrome de Gianotti-Crosti: Historia, debates y situación actual. En: Gelmetti C. *Dermatología Pediátrica: debates y conceptos actuales*. New York: DM Medical Publishing; 1994:54-64.
4. Ricci G, Patrizi A, Neri I, Specchia F. Gianotti-Crosti syndrome and allergic background. *Acta Derm Venereol* 2003;83:202-205.
5. Gibbs S, Burrows N. Gianotti-Crosti syndrome in two unrelated adults. *Clin Exp Dermatol* 2000;25:594-596.
6. Manzini A, Shani-Adir A. Otras enfermedades virales. En: Bologna J, Jorizzo J, Rapini R. *Dermatología*. Ed. Elsevier, Madrid, 2004:1264-1265.
7. Toussaint S, Kamino H. Enfermedades eritematosas, papulosas y escamosas no infecciosas. En: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B. *Lever's Histopatología de la Piel*. InterMédica, Buenos Aires, 1999:154.



Hidroxiclороquina mejora los síntomas de "ojo seco" de pacientes con síndrome de Sjögren primario.

Este estudio evalúa el efecto de la hidroxiclороquina (HC) sobre los parámetros subjetivos y objetivos del ojo seco en la enfermedad de Sjögren primaria, y la asociación con la presencia en lágrimas de factor activante de células B (FFAB). Se trataron 32 pacientes con Sjögren primario (SP). Todos completaron por lo menos 48 meses de uso de la HC. Luego suspendían el tratamiento por tres meses.

Sobre la base de diversos parámetros, se concluye que la HC puede aliviar los síntomas y signos de ojo seco, y además disminuir los niveles de FFAB en el fluido lagrimal.

Yavuz S, et al. Rheumatol Int 2010; Marzo (a ser publicado)

LJ

Lupus eritematoso cutáneo subagudo después de tratamiento con interferón-alfa en un paciente con carcinoma metastásico de células renales.

El lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECS) es una dermatosis fotosensible que puede ser causada por una variedad de medicamentos. Se comunica un caso de LECS en un paciente después del tratamiento con interferón alfa para un carcinoma de células renales metastásico y se discute el rol potencial de los interferones en la patogenia del LEC.

Lee HY y Pang SM. Clin Exp Dermatol 2009;35:491-492.

LJ

Aspectos dermatológicos de los síndromes de cáncer heredados en los adultos.

Muchos síndromes hereditarios que predisponen al cáncer tienen aspectos dermatológicos cuya detección temprana puede alertar sobre una neoplasia sistémica. Como muchas de estas afecciones son hereditarias, la detección temprana y el consejo genético apropiado es vital. En esta revisión se suministra un panorama de aspectos dermatológicos de diversos síndromes cáncer-predisponentes.

Al Farres A, et al. Clin Exp Dermatol 2010;35:462-467.

LJ