

8. Ersoy-Evans S, Greco MF, Mancini AJ, Subaşı N, et al. Pityriasis lichenoides in childhood: a retrospective review of 124 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56:205-210.
9. Maranda EL, Smith M, Nguyen AH, Patel VN, et al. Phototherapy for pityriasis lichenoides in the pediatric population. A review of the published literature. *Am J Clin Dermatol.* 2016;17:583-591.
10. Hrin ML, Bowen NL, Jorizzo JL, Feldman SR, et al. Methotrexate for pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (Mucha-Habermann disease) and pityriasis lichenoides chronica. A retrospective case series of 33 patients with an emphasis on outcomes. *J Am Acad Dermatol.* 2022;86 433-437.

DERMATÓLOGOS JÓVENES

★ Elección múltiple: PUSTULOSIS EXANTEMÁTICA GENERALIZADA AGUDA

Fabiana Paola del Valle Argañaraz, María Belén Godoy

Residentes de Dermatología, Hospital de Clínicas Pte. Dr. Nicolás Avellaneda, San Miguel de Tucumán, Tucumán, Argentina



Varón de 46 años, oriundo de San Miguel de Tucumán, con antecedentes personales de accidente cerebrovascular (ACV) isquémico con parálisis cerebral, retraso madurativo grave y epilepsia, medicado con ácido valproico, fue internado en la unidad de cuidados intensivos por neumonía por SARS-CoV-2 donde requirió ventilación mecánica invasiva (VMI). Se inició tratamiento empírico con amikacina y meropenem. Al cabo de 48 horas presentó un exantema

generalizado y fiebre, por lo que se realizó una interconsulta con el Servicio de Dermatología. Al examen físico se observaban placas eritematovioláceas generalizadas, sobre las cuales asentaban pústulas no foliculares, algunas con descamación periférica; además, presentaba febrícula. Se realizó una biopsia de piel de una pústula localizada en abdomen. En el laboratorio se evidenció anemia, leucocitosis con neutrofilia, ligera plaquetopenia, elevación de

transaminasas, reactantes de fase aguda, CPK Y LDH. Se solicitó serología para VIH, hepatitis B y C las cuales fueron no reactivas, al igual que la VDRL. Se instauró tratamiento endovenoso con difenhidramina 10 mg cada 8 horas, meprednisona 1 mg/kg/día y se suspendieron los antibióticos, lo cual mejoró de manera visible las lesiones. Sin embargo, al cabo de 7 días sufrió complicaciones asociadas a la intubación orotraqueal lo que le produjo el óbito (Fotos 1, 2 y 3).



FOTO 1: Placas eritematovioláceas con pústulas no foliculares y edema de mano.



FOTO 2: Placas eritematovioláceas con pústulas no foliculares y descamación en collar en el abdomen y miembros superiores.

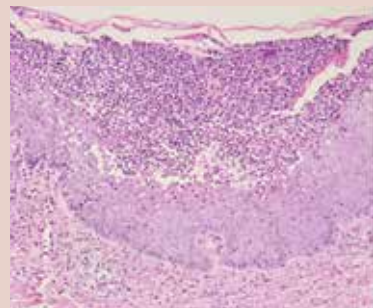


FOTO 3: Pústula subcórnea con infiltrado inflamatorio.

1) ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- A. Dermatitis pustulosa subcórnea de Sneddon-Wilkinson.
- B. Psoriasis pustulosa generalizada aguda de Von Zumbusch.
- C. Pustulosis exantemática generalizada aguda.
- D. Pustulosis aguda generalizada posestreptocócica.
- E. Síndrome de Sweet.

2) ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta según el diagnóstico de sospecha?

- A. Erupción de pústulas estériles simétrica y recurrente que afecta las áreas intertriginosas. Ocurre habitualmente en mujeres de mediana edad.
- B. La forma pustulosa corresponde a una variante de la psoriasis, considerada la más agresiva de todas.
- C. La demora evocadora es de 24 a 48 horas.
- D. Erupción pustulosa estéril, aguda, autolimitada, de distribución acral y simétrica, que aparece 1 o 2 semanas después de una infección faríngea estreptocócica.

E. Clínicamente se caracteriza por pápulas, nódulos o placas con superficie irregular mamelonada, eritematosas o violáceas, dolorosas y no pruriginosas, asociado a edema. En sus placas puede presentar vesículas, ampollas o pústulas.

3) ¿Qué esperaríamos encontrar en el estudio histopatológico?

- A. Pústula subcórnea cargada de leucocitos polimorfonucleares, escasa espongirosis en células epidérmicas.
- B. Elongación de las crestas interpapilares en la epidermis, ausencia del estrato granuloso, pústulas espongiiformes de Kogoj.
- C. Espongirosis con pústulas subcórneas o intraepiteliales, edema de la dermis y un infiltrado perivascular de neutrófilos y escasos eosinófilos.
- D. Pústula espongiiforme subcórnea con o sin vasculitis leucocitoclástica asociada.
- E. Infiltrado de neutrófilos en la dermis, que también puede comprometer la epidermis y el tejido adiposo,

con leucocitoclasia y vasos ectásicos, asociado a edema endotelial en ausencia de vasculitis y necrosis dérmica.

4) ¿Qué tratamiento indicaría según su diagnóstico presuntivo?

- A. Dapsone de 50 a 200 mg/día.
- B. De primera línea: acitretina, ciclosporina, metotrexato e infliximab.
- C. Suspender el agente desencadenante. Tratamiento sintomático y, en caso de compromiso sistémico, meprednisona de 0,5 a 1 mg/kg/día.
- D. Tratamiento antibiótico si la enfermedad se prolonga o aparecen complicaciones, ya que la mayoría de los casos resuelve espontáneamente.
- E. Prednisona de 0,5-1 mg/kg/día.

Las respuestas en la página 55

DERMATÓLOGOS JÓVENES

★ Elección múltiple: PUSTULOSIS EXANTEMÁTICA GENERALIZADA AGUDA / Respuestas

Fabiana Paola del Valle Argañaraz, María Belén Godoy, María de la Paz Gonella del Carril

Residentes de Dermatología, Hospital de Clínicas Pte. Dr. Nicolás Avellaneda, San Miguel de Tucumán, Tucumán, Argentina



Respuestas correctas: 1) C; 2) C; 3) C; 4) C.

La pustulosis exantemática generalizada aguda (PEGA) es una farmacodermia que se presenta con manifestaciones cutáneas, alteraciones sistémicas y neutrofilia. En el 90% de los casos es desencadenada por fármacos como betalactámicos, macrólidos, sulfamidas, fluoroquinolonas, terbinafina, hidroxycloquina, diltiazem, carbamazepina, alopurinol, antiinflamatorios no esteroideos y paracetamol. También puede estar asociada a infecciones virales por enterovirus, adenovirus, parvovirus B19, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus y virus de la hepatitis B; bacterianas por *Escherichia coli*, *Clamidia* y *Mycoplasma pneumoniae*, *Echinococcus granulosus*; picaduras de araña, metales pesados, quimioterápicos, radiación y PUVA. Su incidencia varía de 1 a 5 casos por millón habitantes. Se presenta alrededor de la quinta a sexta década de la vida, con un ligero predominio por el sexo femenino.

Se ha postulado que en su fisiopatogenia intervienen la predisposición genética de los individuos y el sistema inmune que consiste en una respuesta inflamatoria estéril neutrofílica mediada por células T. Las células T citotóxicas producen granulinsina, perforina y granzima

B, que inducirían la apoptosis de los queratinocitos y la aparición de las pústulas subcórneas.

La demora evocadora es de 24 a 48 horas. El cuadro suele comenzar con fiebre que puede preceder al desarrollo de las lesiones cutáneas.

Las lesiones cutáneas inician con frecuencia en áreas intertriginosas, que se diseminan de manera veloz, en cuestión de horas a días, al tronco y las extremidades superiores. Las mismas se caracterizan por la presencia de múltiples pústulas pequeñas, puntiformes, estériles, no foliculares, que asientan sobre una base eritematosa, edema de cara y manos, lesiones purpúricas y vesículas. Se asocia a sensación de quemazón, prurito, fiebre, compromiso del estado general con adenomegalias y alteraciones de laboratorio como leucocitosis, eosinofilia e insuficiencia renal y hepatitis. En un 20% de los casos puede haber compromiso mucoso que se limita a la mucosa oral. Lo habitual es que las lesiones se resuelvan de manera espontánea en menos de 15 días, las cuales dejan una clásica descamación en collarite. Sin embargo, en el 5% de los casos puede llevar al óbito a pacientes ancianos o con comorbilidades severas.

El diagnóstico se realiza en función de la clínica, los antecedentes farmacológicos recientes, el laboratorio y la histopatología. Dentro de los estudios complementarios, en el laboratorio se observa leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda. Puede haber alteración de las funciones hepática y renal. El estudio histopatológico es mandatorio, en el que se debe observar en epidermis pústulas subcórneas espongiiformes, en la dermis papilar edema y un infiltrado perivascular compuesto por neutrófilos y escasos eosinófilos. En casos más complejos, pueden usarse los criterios diagnósticos del grupo de trabajo EuroSCAR (NdR: lectura sugerida, primera cita bibliográfica).

El tratamiento consiste en la hospitalización del paciente, en la suspensión del agente causal, las pautas generales del cuidado de la piel, y las medidas de sostén como antitérmicos, antihistamínicos y corticoides tópicos. El uso de corticoides sistémicos se reserva para cuadros más severos con compromiso cutáneo extenso o alteración sistémica, en dosis de 0,5 a 1 mg/kg/día, de meprednisona o un equivalente.

BIBLIOGRAFÍA

- Torre AC, Hidalgo Parra I, La Forgia MP, et ál. Guía de abordaje y manejo inicial de los pacientes con sospecha de reacciones adversas a fármacos. Sociedad Argentina de Dermatología 2020;1(1).
- Saavedra S, Briceño M, Pajuelo G, Sandoval B. Pustulosis exantematosa generalizada aguda. *An Fac Med.* 2021;82: 322-325.
- Meneses MS, Copparoni C, Samper A, Méndez D, et ál. Pustulosis exantemática aguda generalizada. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Argent Dermatol.* 2012;93.
- Tejera-Díaz J, González-González L, Hurtado-Gascón L, Portela-Arrieta M, et ál. Pustulosis exantemática generalizada aguda. *Folia Dermatológica Cubana.* 2022;16: 307-314.