

Dermatosis congénita vesicular y erosiva con cicatrices reticuladas. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Congenital erosive and vesicular dermatosis healing with reticulated supple scarring. A case report and review of the literature

Alicia E. Rositto,¹ Carolina N. Bello,² Carlota R. Gómez Peral,³ Ana M. Garone,⁴ Lucrecia Torres Molina,⁵ María V. Ripoli,⁶ Yanil Coppa⁷ y Ricardo Drut⁸

RESUMEN

La dermatosis congénita vesicular y erosiva con cicatrices reticuladas es un raro desorden cutáneo de etiología desconocida con lesiones evidentes al nacimiento. Presentamos una niña con esta condición, la cual representa el primer caso diagnosticado en la Argentina, junto a una revisión de la literatura (*Dermatol. Argent.*, 2011, 17(3): 214-220).

Palabras clave:

dermatosis congénita vesicular y erosiva, cicatrices reticuladas

ABSTRACT

Congenital erosive and vesicular dermatosis healing with reticulated, supple scarring is a rare cutaneous condition of unknown etiology. It presents with patchy or generalized erosion and vesicles recognizable at birth, that heal with reticulated scarring. We report a female child with this condition, the first recognized in Argentina, together with a review of the literature (*Dermatol. Argent.*, 2011, 17(3): 214-220).

Keywords:

congenital erosive and vesicular dermatosis, reticulated supple scarring

Fecha de recepción: 22/10/2010 | Fecha de aprobación: 18/11/2010

¹ Jefe Sala de Dermatología

² Jefe de residentes

³ Médica de planta de Dermatología

⁴ Médica de planta de Dermatología

⁵ Médica de planta de Dermatología

⁶ Residente de Dermatología

⁷ Médica asistente de Dermatología

⁸ Jefe del Servicio de Anatomía Patológica

Hospital de Niños Sor María Ludovica, La Plata, Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Alicia Rositto, Calle 35 N° 329, CP 1902, La Plata, Buenos Aires. rosittoalicia@yahoo.com.ar

Introducción

La dermatosis congénita vesicular y erosiva con cicatrices reticuladas (DCVECR) es una enfermedad rara, descrita por primera vez por Cohen *et ál.*¹ en 1985. La etiología es desconocida y en la revisión bibliográfica hallamos trece publicaciones con un total de 18 casos (tabla 1). Este desorden ocurre frecuentemente en recién nacidos prematuros que al nacimiento presentan lesiones erosivas que dejan secuelas cicatrizales reticuladas. El presente caso es el primero descrito en la Argentina.

Caso clínico

Niña de 4 años nacida de una gestación de 39 semanas y padres no consanguíneos. El parto fue normal con Apgar 9/10. Al nacimiento la piel recordaba el aspecto de un bebé colodión. A los 9 días de vida fue derivada a nuestro Servicio de Dermatología, constatándose un recién nacido en buen estado general, con eritema, erosiones, vesículas, costras, descamación y fisuras que afectaban el 75% de la superficie cutánea. En cara se observaban pequeñas erosiones lineales, costras, labios secos y fisurados. Las cejas y las pestañas eran apenas visibles y el cabello escaso. Las orejas eran de morfología e implantación normales y su superficie mostraba pequeñas erosiones. Las fisuras estaban localizadas en las zonas de los grandes pliegues, y en el tronco coincidían con el plegamiento de la posición fetal. En el cuello y área del pañal se observaban vesículas sobre piel eritematosa y macerada. En el tórax las fisuras lineales predominaban sobre las vesículas y enmarcaban áreas cuadrangulares de piel sana de la región pectoral (foto 1). Entre tórax y abdomen había una banda de fisuras lineales paralelas que marcaba la separación de ambas regiones. En las zonas flexoras de miembros superiores las vesículas y erosiones adoptaban un patrón predominantemente lineal (foto 2).

Los dedos de manos y pies estaban flexionados y en las plantas se apreciaba piel con descamación. Las uñas eran normales. A los 2 meses se observó que la piel era seca y presentaba dos tipos de lesiones cicatrizales, hipertróficas y atróficas. Las hipertróficas tenían un patrón reticular en cuello y tórax (foto 3). Las atróficas eran lineales y deprimidas y se localizaban en los pliegues de los muslos y miembros superiores (foto 4). La sudoración era normal. El examen oftalmológico no mostró alteraciones.

A los 2 años y medio se reconocieron las mismas lesiones cicatrizales, más atenuadas, y descamación fina en región preesternal (foto 5) y área del pañal. La biopsia de piel de la etapa neonatal mostró tres zonas diferentes. En uno de los extremos había acantosis con moderada hipergranulosis e hiperqueratosis. La parte central de la muestra reveló mayor acantosis e importante escama paraqueratótica. En el otro extremo de la biopsia se hallaron focos de infundibulofolliculitis aguda purulenta y necrotizante (foto 6).

Foto 1. RN, de 9 días de vida. Erosiones lineales y costras en cara. Labios secos y fisurados. Fisuras lineales y sinuosas en tronco delimitando espacios de piel sana. En cuello, las vesículas asientan sobre piel eritematosa y macerada.



Foto 2. RN, de 9 días de vida. Miembro superior con vesículas y erosiones sobre piel eritematosa.



Foto 3. Lactante de 6 meses con secuelas cicatrizales levemente hipertróficas con patrón reticular en tórax.



Foto 4. Lactante de 6 meses con cicatrices levemente atróficas y deprimidas, que siguen un patrón lineal en piel de miembro superior izquierdo.

Discusión

De los 18 casos publicados de dermatosis congénita vesicular y erosiva con cicatrices reticuladas, 4 correspondieron a recién nacidos de término (RNT) y 14 a recién nacidos de pretérmino (RNPT). En ninguno hubo consanguinidad. La edad de gestación varió entre 24 y 40 semanas. Uno de los casos correspondió a un embarazo gemelar en el que notablemente sólo una de las RN estuvo afectada.¹ En relación con el sexo, 11 fueron varones y 7 mujeres. Excepto en el caso de Vun *et ál.*,² en el que refería que las lesiones aparecieron a los tres días de vida, en todos los demás el compromiso cutáneo estuvo presente al nacimiento.

Las lesiones iniciales incluyeron erosiones superficiales, costras, y algunas vesículas.¹ Uno de los pacientes nació como bebé colodión y ectropión, diagnosticándose ictiosis.³ Nuestra paciente remedó a un bebé colodión en la etapa tardía, cuando la membrana comienza a desprenderse. En la mayoría de los casos el compromiso fue generalizado, afectándose más del 75% de la superficie corporal.^{1,3-7} Lo mismo ocurrió en nuestra paciente.

Las localizaciones más comunes fueron en cuero cabelludo, tronco y extremidades. Las palmas y plantas estuvieron respetadas en la mayoría de los casos. En el nuestro, así como en algunos de la literatura,^{1-6,8-9} hubo afectación facial. Diecisiete pacientes tuvieron compromiso de tronco y las extremidades; en el caso restante,⁵ no se refirió la localización.

Metz *et ál.*¹⁰ describieron un paciente que presentó rebrotes de vesículas en las zonas de trauma, mientras que Sidhu-Malik *et ál.*³ refirieron una niña de 4 años que continuó con recurrencias de vesículas en dedos y tobillos, principalmente en verano. Stein *et ál.*⁹ y Fernández *et ál.*¹¹ también refirieron casos con rebrotes. Nuestra paciente no presentó nuevos brotes de vesículas. Las lesiones se curaron rápidamente con cicatrices tenues y reticuladas.^{5,7-8} La niña de nuestro caso presentó, además, cicatrices lineales similares a las descritas por otros autores.^{9,10,12} Otra característica mencionada de esta dermatosis fue la intolerancia al calor, con riesgo de hipertermia debido a la ausencia de sudoración de las áreas afectadas. En la histopatología de las zonas cicatrizales de algunos de los casos^{1,5,7} no se hallaron las glándulas ecrinas, lo cual podría explicar la alteración en la sudoración. Frecuentemente se observó una hiperhidrosis compensatoria de la piel no lesionada.^{1,3,5,10} En 6 casos se encontró afectación de las uñas^{1,3,5,9-10} y en 5, de la lengua.^{1,4,5,7} La microscopía óptica no fue concluyente. Se observó una disminución o ausencia de las glándulas ecrinas^{1,5,6,7,12} y aumento de las fibras del colágeno.^{1,4,10-13} En 4 pacientes se detectaron alteraciones neurológicas. Tres de ellos eran recién nacidos de pretérmino,^{1,3,5} no pudiéndose asegurar que estos trastornos se asociaran directamente con la DCVECR o fueran una consecuencia de su prematuridad.

Foto 5. Niña de dos años que presenta cicatrices reticuladas tenues y descamación en región preesternal.

A la edad de 6 meses se realizaron biopsias de las secuelas cicatrizales sobreelevadas del tronco y deprimidas del muslo. La histología de ambas mostró resultados similares, hallándose ligera acantosis y moderada hiperqueratosis con retención del estrato granuloso.

Berk *et al.* incluyeron a esta condición dentro del grupo de las dermatosis neutrofílicas infantiles,^{3,8} dado que las lesiones agudas mostraban un infiltrado neutrofílico intersticial difuso en la dermis.^{4,6,8} La inmunofluorescencia directa mostraba depósitos inespecíficos de IgG, IgA, IgM, C3 y fibrina en las áreas de erosión.^{3,4,9-10}

La etiología de la dermatosis congénita vesicular y erosiva con cicatrices reticuladas es desconocida. Sadick *et al.* sugirieron que un evento intrínseco intrauterino sería el responsable de este proceso agudo y autolimitado.⁸ Cohen *et al.* presentaron un caso en gemelas de 28 semanas de gestación, con placenta monocorial con dos cordones umbilicales.¹ Una de las gemelas presentó cicatrices generalizadas y una erupción eritematosa y costrosa en cuero cabelludo, tronco y miembros, cuyo diagnóstico fue retrospectivo. La otra gemela no presentó lesiones. La discordancia clínica y la ausencia de antecedentes familiares sugerirían una causa intrauterina adquirida.

Plantin *et al.*⁷ mencionaron la adhesión del saco amniótico a la piel del feto durante el embarazo como hipótesis. En ningún caso se confirmó infección viral por exámenes de laboratorio.^{3,8} En nuestra paciente observamos los diferentes tipos y estadios de las lesiones, lo cual nos llevó a interpretar la secuencia evolutiva, desde el eritema a la formación de las cicatrices reticuladas y lineales. Al inicio las vesículas redondeadas u ovaladas de color blanquecino asentaban sobre piel eritematosa, luego se erosionaban y convergían, originando trayectos lineales y reticulados. En las extremidades dejaban cicatrices lineales deprimidas, mientras que en la región del cuello y tórax eran sobrelevadas, con patrón reticulado, lo que creaba el signo característico de esta entidad. El diagnóstico diferencial se hizo con los trastornos genéticos ampollares y las enfermedades infecciosas que dan vesículas y ampollas.^{8,14} La epidermólisis ampollar^{1,6,9-10,12,15} se descartó debido a la ausencia de nuevas ampollas posteriores al trauma y por el aspecto reticulado de las cicatrices. Stein *et al.*⁹ presentaron el caso de un varón que durante 9 años tuvo diagnóstico de epidermólisis ampollar por el cuadro vésico-ampollar recurrente. En la hipoplasia dérmica focal^{1,2,6,10,12} el paciente puede nacer con lesiones erosionadas, pero las lesiones atróficas circunscriptas con distribución en las líneas de Blaschko, las hernias del tejido celular subcutáneo y los papilomas periorificiales son las claves para el diagnóstico. La incontinencia pigmenti¹⁰ en su fase inicial puede presentar vesículas y ampollas de distribución lineal que siguen las líneas de Blaschko.

Shidu-Malik *et al.* describieron un recién nacido que se presentó como bebé colodión con ectropión.³ En nuestro caso destacamos cierta semejanza al bebé colodión en la etapa neonatal, así como la posterior aparición de descamación ictiosiforme en cuero cabelludo, zona preesternal y área del pañal. Y desde el punto de vista histopatológico

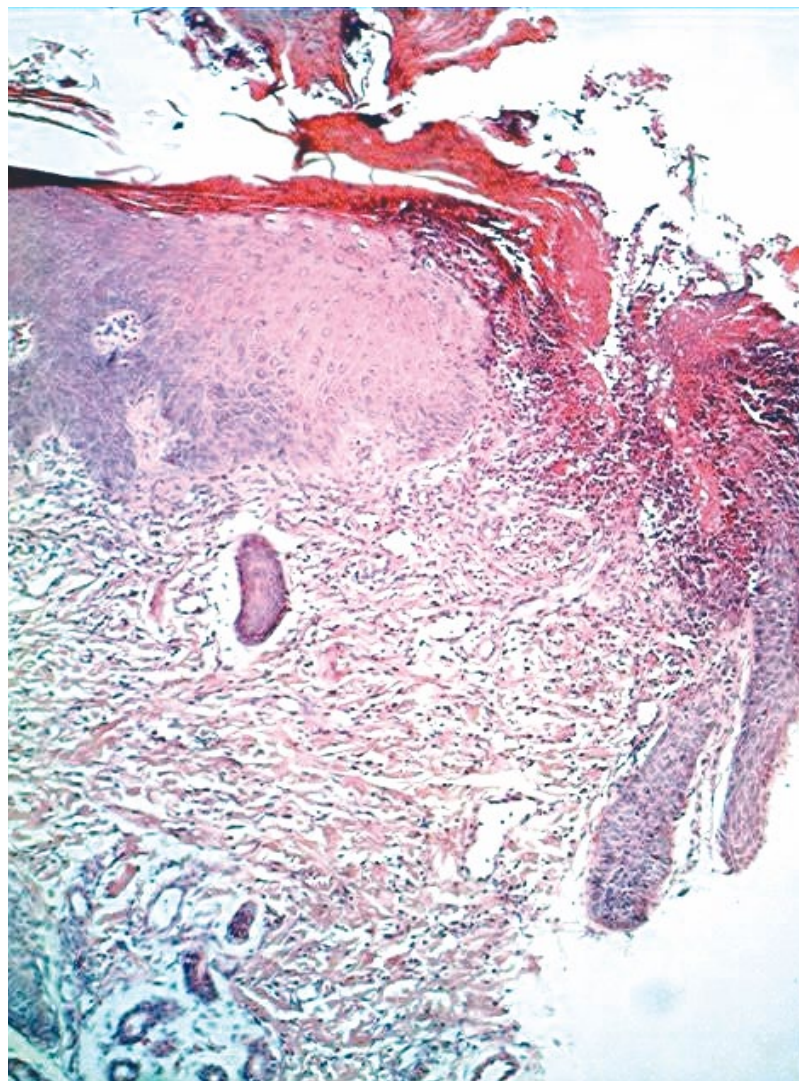


Foto 6. En el extremo izquierdo se observa epidermis con acantosis, moderada hipergranulosis e hiperqueratosis. El sector medio revela mayor acantosis e importante paraqueratosis. El otro extremo muestra foco de infundibulofoliculitis aguda, purulenta y necrótica (H-E 100x).

los hallazgos en cuanto a la hipergranulosis e hiperqueratosis fueron similares, tanto en las biopsias del período neonatal como la de lactante.

El síndrome de la piel escaldada estafilocócico^{5,6,7,10} es raro que sea congénito. Es causado por las toxinas epidermolíticas producidas por el *Staphylococcus aureus* y se cura sin dejar secuelas cicatrizales.

En nuestra paciente el diagnóstico de DCVECR resultó de los hallazgos clínicos y la exclusión de otras patologías cutáneas que se presentan con erosiones, ampollas o vesículas al nacimiento. Las cicatrices reticuladas, características de esta entidad, apoyaron a ese diagnóstico. La etiopatogenia de esta afección cutánea congénita, benigna e infrecuente es todavía oscura.

TABLA 1. Dermatitis erosiva y vesicular congénita con cicatrices reticuladas. Resumen de los hallazgos en cada caso clínico

Autor/Año/Caso N°	Sexo/EG/Peso/Antecedentes perinatales	Localización	Tipo de lesión al nacimiento	Evolución	Mucosas/ Cavidad oral/ Sudoración	Microscopía óptica/ Microscopía electrónica	Desarrollo intelectual y motor
Cohen <i>et al.</i> ¹ 1985 Caso 1	F. 28 sem. 1.000 g. Gemelar. Placenta previa. Presentación pelviana. No consanguinidad.	Cuero cabelludo, tronco y extremidades.	Erupción eritematosa costrosa con descamación generalizada. Ampollas aisladas. Compromiso del 75% de la piel.	11 años: cicatrices en empedrado en cuero cabelludo y frente. En espalda, pecho y extremidades cicatrices con patrón reticulado. Cicatrices paralelas al eje longitudinal de las extremidades. Pelo escaso, uñas ausentes en hallux de ambos pies y cuarta uña del pie derecho. No rebrote.	Parche amarillento cicatrizal en lengua. Sudoración ausente en zonas cicatrizales. Hiperhidrosis compensatoria. Hipertermia. Fragilidad cutánea.	Biopsias: 1, 12 y 14 años de zona cicatrizal de espalda. Disminución de folículos pilosos y ausencia de glándulas ecquinas.	Normales.
Cohen <i>et al.</i> ¹ 1985 Caso 2	M. 34 sem. 1.630 g. Placenta con signos de infarto. No consanguinidad.	Tronco y extremidades.	Fisuras que producían ulceraciones reticulares costrosas. Compromiso del 75% de la piel.	5 años: cicatrices reticuladas extensas y simétricas en brazos espalda, pecho. No rebrote.	Sudoración alterada en zonas afectadas. Intolerancia al calor.	Biopsia zona cicatrizal glúteo izquierdo: engrosamiento de dermis, ausencia de apéndices cutáneos y leve disminución de las fibras elásticas.	Normales.
Cohen <i>et al.</i> ¹ 1985 Caso 3	F. 29 sem. 1.190 g. No consanguinidad.	Cuero cabelludo, tronco y extremidades.	Parches erosionados en extremidades. Ampollas en MMSS. Alopecia con escamas en occipucio. Escamas en resto de la piel. Compromiso del 75% de la piel.	5 años: cicatrices reticuladas generalizadas en tronco y miembros. Cuero cabelludo parche alopecico de 2 cm con cicatriz en empedrado. Quinta uña de mano izquierda hipoplásica.	Lengua con zonas depapiladas. Sudoración ausente en zonas afectadas. Hiperhidrosis compensatoria.	Biopsia zona cicatrizal: Leve aumento de fibras de colágeno e hipocelularidad. Ausencia de glándulas ecquinas.	Hemiparesia.
Gupta <i>et al.</i> ⁵ 1987 Caso 4	M. 35 sem. 2.720 g. Apgar 9/10. No consanguinidad.	Cuero cabelludo, tronco y extremidades.	Parches eritematosos, erosiones profundas, vesículas. Compromiso mayor del 75% de la piel.	3 meses: curación de las lesiones con cicatriz. 8 años: cicatrices reticuladas extensas, simétricas. Varias uñas de las manos hipoplásicas o ausentes. No rebrote.	Lengua afectada. Sudoración ausente en zonas afectadas. Hipertermia. Hiperhidrosis compensatoria.	Biopsia a los 8 meses de cicatriz de antebrazo izquierdo: pérdida del patrón de redes de crestas. Ausencia de glándulas ecquinas. Fibras elásticas disminuidas.	Parálisis cerebral. Cicatriz macular.
Gupta <i>et al.</i> ⁵ 1987 Caso 5	M. RNT.	--	Vesículas, erosiones superficiales.	2 meses: cicatrices reticuladas. 4 años: lesiones cicatrizales. No rebrote.	--	--	Parálisis cerebral.
Plantin <i>et al.</i> ⁷ 1990 Caso 6	M. 30 sem. 1.000 g. Cesárea. Apgar 3/6. Placenta normal. No consanguinidad.	Cara, extremidades.	Dermatitis eczematosa difusa. Membranas adherentes posibles restos de saco amniótico. Al removerlas dejan erosiones.	Al año: cicatrices reticuladas. Alopecia cicatrizal.	Al año: cicatrices en lengua. No hipertermia.	Biopsia de área cicatrizal: leve atrofia de epidermis. Ausencia de glándulas ecquinas.	Normales.
Sadick <i>et al.</i> ⁸ 1995 Caso 7	M. RNT. 40 sem.	Cara, tronco y plantas.	Múltiples erosiones y costras. En cara, pústulas y erosiones. Ampolla flácida en párpado derecho. Cicatriz cribiforme en muslo derecho. Lesiones con distribución lineal. Compromiso menor del 75% de la piel.	Un brote ampollar posnatal. 7 días de vida: lesiones cutáneas curadas. 2 meses de vida: cicatrices reticuladas deprimidas. No rebotes posteriores. 10 meses de vida: cicatrices en cara, tronco, plantas.	Lengua normal. No hipertermia.	Biopsia al nacimiento de lesión erosionada del dorso: epidermis erosionada, lecho con fibrina y neutrófilos. Piel adyacente con escamas paraqueratóticas. Dermis papilar y reticular edematosas. Infiltrado intersticial difuso a predominio de neutrófilos y pocos eosinófilos, histiocitos y células multinucleadas gigantes. Biopsias 8 semanas de cicatriz pierna izquierda: redes de crestas aplanadas. Mínimos infiltrados linfocitarios perivasculares. Folículos pilosos en fase anágena.	Normales.
Fernández <i>et al.</i> ¹¹ 1997 Caso 8	M. 29 sem.	Tronco y extremidades.	Erosiones y vesículas generalizadas.	Nuevas vesículas luego del período perinatal.	No hipertermia.	A los 10 días ulceración, pústulas subcórneas. 8 meses: nidos de tejido adiposo en la dermis reticular, aumento de tejido conectivo, glándulas ecquinas normales.	Normales.
Sidhu <i>et al.</i> ³ 1998 Caso 9	F. 24-25 sem. 650 g. Apgar 3/6 RPMO. No consanguinidad. TORCH + para herpes postransfusión. Sepsis.	Cuero cabelludo, frente, tronco y extremidades.	RN: erosiones generalizadas en cuero cabelludo, tronco y extremidades. Palmas y plantas respetadas. Lesiones curan en 2 semanas con cicatrices. Compromiso del 75% de la piel.	3 años: cicatrices reticuladas. Alopecia cicatrizal. Cicatrices en palmas, en dorso y bordes laterales de los dedos. Anoniquia del quinto dedo de la mano derecha. Rebotes en dedos y tobillos. Fragilidad cutánea.	Sudoración compensatoria. Intolerancia al calor.	--	Normales. Hipoacusia bilateral. Papilomas recurrentes.
Sidhu <i>et al.</i> ³ 1998 Caso 10	M. 28 sem. 871 g. Apgar 3/4-6 RPMO. No consanguinidad.	Cabeza, cuello, áreas intertriginosas.	Membrana símil bebé colodión que descama, fisuras, erosiones en cabeza, cuello, áreas intertriginosas, ectropión bilateral.	8 meses: cicatrices reticuladas generalizadas. Respetan palmas, plantas y parte de cara. Anoniquia de tres dedos de mano y pie izquierdos. Alopecia cicatrizal.	--	--	Cicatriz corneal. Retraso cognitivo y motor. Bajo peso y talla.
Sidhu <i>et al.</i> ³ 1998 Caso 11	F. 28 sem 980 g. Apgar 6/8. Presentación podálica.	Espalda, hombros y glúteos.	3 días: erosiones simétricas en parte superior de la espalda, parte posterior de hombros, parte superior de brazos. Cicatrices pequeñas, blanquecinas en espalda y glúteos.	7 meses: cicatrices reticuladas blanquecinas en parte posterior de hombros y superior de la espalda. Cicatrices en tronco. No rebrote.	Sudoración normal.	ME: depósitos granulares en queratinocitos.	Normales.

Autor/ Año/ Caso Nº	Sexo/EG/Peso/ Antecedentes perinatales	Localización	Tipo de lesión al naci- miento	Evolución	Mucosas/ Cavidad oral/ Sudoración	Microscopía óptica/ Microscopía electrónica	Desarrollo intelectual y motor
Stein <i>et al.</i> ⁹ 2001 Caso 12	M. 29 sem. 1.227 g. LAM. ARM. Sepsis. Cultivos negativos.	Tronco, genitales y extremidades.	RN: Piel escaldada. Erosiones extensas, afecta mucosas. Pestañas ausentes. Conductos lagrimales ocluidos.	2 meses: cicatrices híper e hipopigmentadas, reticuladas y lineales. Lesiones erosivas reticulares recurrentes en tronco, pene y extremidades. Anoniquia de las 20 uñas. Alopecia cicatrizal de pestañas. Conjuntivitis crónica. Rebotes. Fragilidad cutánea.	Lengua normal. No hipertermia.	1º sem. de vida: necrosis epidérmica e inflamación de la dermis. 3 y 4 años: en los brotes ampollares, espongiosis e inflamación. IFD de piel perilesional: sin evidencia de lesión ampollar ME y Ac. mononucleares. Cel. epidérmicas intactas sin depósitos granulares. Hemidesmosomas normales.	Normales.
Vun <i>et al.</i> ² 2005 Caso 13	M. 26 sem. Apgar 6/8. No consanguinidad.	Abdomen. Mejilla, antebrazo y región lumbar izquierdos.	Áreas erosionadas a los 3 días posparto, seguidas por costras y cicatrices. Compromiso menor del 75% de la piel.	3 meses: cicatriz reticulada. 8 años: cicatriz en mejilla izquierda. No rebrote No fragilidad cutánea.	Lengua normal. No intolerancia al calor.	--	Normales.
Metz <i>et al.</i> ¹⁰ 2005 Caso 14	F. 27 sem. 830 g. No consanguinidad.	Cuero cabelludo, tronco y extremidades.	Ampollas.	4 meses: parches hiper- hipopigmentados reticulados y lineales difusos en tronco y extremidades. Alopecia cicatrizal. Uñas de manos hipoplásicas. 3 años: rebotes de vesículas en zonas de trauma.	Lengua y mucosas respetadas. No sudor en áreas afectadas. No hipertermia. Hiperhidrosis compensatoria.	Biopsia de piel inflamada: vesículas en dermis papilar superficial. Biopsia de cicatriz: leve aumento de colágeno en la dermis.	--
Gonçalves <i>et al.</i> ⁶ 2007 Caso 15	M. 35 sem. 2.065 g. Apgar 8/8. Cesárea madre: infección urinaria (nitrofurantoina) HTA. No consanguinidad.	Cuero cabelludo, tronco y miembros.	Erosiones y vesículas. Erosiones en cuero cabelludo, tronco y miembros. Ampollas erosionadas con exfoliación periférica. Palmas y plantas normales. Compromiso mayor del 75% de la piel.	45 días: fase cicatrizal. 3 meses: cicatrices reticuladas híper- hipopigmentadas. 3 años: cicatrices reticuladas. Piel de palmas y plantas engrosadas y eritematoescamosas. No rebrote.	Intolerancia al calor sin hiperhidrosis compensatoria Lesiones dolorosas.	Biopsia al 2º día: necrosis epidérmica, vacuolización de los queratinocitos basales y clivaje subepidérmico. Cuerpos de Civatte en la dermis. Infiltrado inflamatorio perivascular con neutrófilos cerca del área de necrosis epidérmica. Sin glándulas ecrinas.	Orejas distróficas, baja implantación. Sindactilia bilateral de 3º y 4º dedos de los pies.
Lee <i>et al.</i> ¹³ 2008 Caso 16	F. RNT 38 sem. 3180 g. Cesárea por cesárea previa. TORCH negativo.	Cuero cabelludo, tronco y áreas flexurales.	Parches hemorrágicos y erosivos en tronco y áreas flexurales. Estrías reticuladas. Bandas atróficas en tronco y áreas flexurales de las extremidades. Parches alopécicos. Compromiso del 30% de la piel.	No rebrote.	--	Biopsia al nacimiento del borde de erosión: epidermis erosionada. Edema en dermis papilar. Aumento de las fibras colágenas, disminución de anexos. Infiltrado difuso con linfocitos, células plasmáticas, eosinófilos, histiocitos. Biopsias de bandas atróficas reticuladas y cuero cabelludo: tejido cicatrizal sin estructuras pilosas.	--
De Lange <i>et al.</i> ⁴ 2009 Caso 17	M. 31 sem. 1.250 g. Cesárea oligoamnios. Aumento de afetoproteína RCIU.	Frente, tronco, extremidades.	Erosiones en tórax, miembros, frente. En espalda cicatrices reticuladas. Alopecia frontoparietal. Compromiso del 80% de la piel.	A las 7 semanas no lesiones nuevas. Cicatrices reticuladas 13 semanas bandas persistentes en fosa iliaca derecha.	Pequeño quiste y cicatriz reticulada blanquecina en lengua.	Biopsia al nacimiento: lesión ulcerada cubierta con escama paraqueratótica blanquecina y neutrófilos. Edema, infiltrado intersticial y perivascular con neutrófilos, linfocitos, eosinófilos y algunas células gigantes multinucleadas. Biopsia de cicatriz: esclerosis de tejido conectivo y estructuras vasculares normales.	Normales.
Ma <i>et al.</i> ¹² 2009 Caso 18	F. RNT. No consanguinidad.	Frente, cara, cuello, tronco, extremidades	Lesiones vesiculares y erosivas.	A las 2 semanas: cicatrices lineales y reticuladas. No rebrote.	--	Aumento de fibras de colágeno, reducción del número de los folículos pilosos y glándulas ecrinas.	--
Rositto <i>et al.</i> 2010 Caso 19	F. RNT. 3.000 g. Apgar 9/10. No consanguinidad.	Tronco, abdomen, MMII.	9 días erosiones lineales en tronco y abdomen, cara interna de muslos y pliegues poplíteos. Compromiso del 75% de la piel.	2 meses: cicatrices con patrón reticulado en el tórax, cuello. Cicatrices lineales en pliegues de los muslos y miembros superiores. 2 años y medio: cicatrices y descamación en región preesternal y área del pañal.	Sudoración normal.	Biopsia neonatal: acantosis con moderada hipergranulosis, hiperqueratosis y paraqueratosis. Focos agudos de infundibulofoliculitis purulentos y necróticos. Biopsia de cicatrices: ligera acantosis y moderada hiperqueratosis con retención del estrato granuloso.	Normales.

Abreviaturas

F: femenino
M: masculino
EG: edad gestacional
RN: recién nacido

RNT: recién nacido de término
RPMO: rotura prematura de membranas ovulares
ARM: asistencia respiratoria mecánica
LAM: líquido amniótico meconial
HTA: hipertensión arterial

RCIU: retardo del crecimiento intrauterino
ME: microscopía electrónica
MMSS: miembros superiores
MMII: miembros inferiores

Bibliografía

- Cohen B.A., Esterly N.B., Nelson D.F. Congenital erosive and vesicular dermatosis healing with reticulated supple scarring, *Arch. Dermatol.*, 1985, 121: 361-367.
- Vun Y.Y., Malik M.M., Murphy G.M., O'Donnell B. Congenital erosive and vesicular dermatosis, *Clin. Exp. Dermatol.*, 2005, 30: 146-148.
- Sidhu-Malik N.K., Ressnick S.D., Wilson B.B. Congenital erosive and vesicular dermatosis healing with reticulated supple scarring: report of three new cases and review of the literature, *Pediatr. Dermatol.*, 1998, 15: 214-218.
- De Lange A., Bayet. B., Debauche C., Fraitag, S. et ál. Congenital Erosive and Vesicular Dermatitis with Reticulated Scarring in a Newborn: An Innovative Treatment Using a Silicone Dressing, *Pediatr. Dermatol.*, 2009. 26: 735-738.
- Gupta A.K., Rasmussen J.E., Headington J.T. Extensive congenital erosions and vesicles healing with reticulate scarring, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1987, 17: 369-376.
- Gonçalves R.V., Pessoa O.M., Lowy G. Evaluation of a congenital erosive and vesicular dermatosis healing with reticulated supple scarring, *Pediatr. Dermatol.*, 2007, 24: 384-386.
- Plantin P., Delaire P., Guillois B., Guillet G. Congenital erosive dermatosis with reticulated supple scarring: first neonatal report, *Arch Dermatol.*, 1990, 126: 544-546.
- Sadick N.S., Shea C.R., Schlessel J.S. Congenital erosive and vesicular dermatosis with reticulated, supple scarring: a neutrophilic dermatosis, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1995, 32 (5 Pt. 2): 873-877.
- Stein S., Stone S., Paller A.S. Ongoing blistering in a boy with congenital erosive and vesicular dermatosis healing with reticulated supple scarring, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2001, 45: 946-948.
- Metz B.J., Hicks J., Levy M. Congenital erosive and vesicular dermatosis healing with reticulated supple scarring, *Pediatric Dermatol.*, 2005, 22:55-59.
- Fernández-Pugnaire M.A., Serrano-Ortega S., Linares-Solano J., Naranjo-Sintes R. A new case of extensive congenital erosions and vesicles healing with reticulated scarring, *Dermatol.*, 1997, 194: 278-280.
- Ma D.L. Congenital erosive and vesicular dermatosis healing with reticulated supple scarring with extensive facial involvement, *J. E. A. D. V.*, 2009, 1-2.
- Lee J.H., Yoon S.Y., Lee J.D., Cho S.H. A case of congenital erosive and vesicular dermatosis with limited involvement, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2008, 58 (5 Suppl 1): S104-106.
- Halpert E. Erosiones y ulceraciones. Pueyo de Casabé S.T., Valverde R., *Dermatología neonatal*, Editorial Artes Gráficas Buschi S.A., Buenos Aires, 2005: 283.
- Berk D.R., Bayliss S.J. Neutrophilic Dermatoses in Children, *Pediatric Dermatol.*, 2008, 25: 509-519.



PIENSE EN... TINEA CAPITIS | RESPUESTAS

» 1



Alopecia areata

- Etiología autoinmune.
- Cualquier grupo etario.
- Placa alopécica, no inflamatoria, con pérdida de vello. Pelos en signo de admiración.
- Infiltrado inflamatorio de linfocitos T y macrófagos peribulbar, perivascular y de la vaina radicular externa del pelo.
- Interrupción del ciclo piloso.
- Tratamiento: corticoides tópicos, minoxidil tópico, psicoterapia.

» 2



Tinea capitis

- Etiología infecciosa.
- Niñez.
- Placa alopécica, eritematosa, con pelos ralos y descamación en su superficie, de aspecto sucio.
- Examen micológico positivo para *Microsporum canis*.
- Inmunofluorescencia positiva con luz de Wood.
- Sin interrupción del ciclo piloso.
- Terapia antifúngica tópica o sistémica.

» 3



Tricotilomanía

- Etiología psicógena.
- Niñas y mujeres jóvenes.
- Placa alopécica con agrupación de pelos ralos, cortos, de diferentes longitudes.
- Aumento de pelos en fase catágena y escasez de infiltrado inflamatorio perifolicular.
- Sin interrupción del ciclo piloso.
- Psicoterapia/antidepresivos.

Bibliografía

- Hordinsky M., Alopecias, Bologna J., Jorizzo J., Rapini R, et ál. *Dermatología*, Elsevier, Madrid, 2004: 1035-1038, 1048.
- Sobera J., Elewski B. Infecciones por hongos, Bologna J., Jorizzo J., Rapini R. et ál. *Dermatología*, Elsevier, Madrid, 2004: 1079-1182.
- Olsen E., Pelo, Fitzpatrick T.B., Freedberg I.M., Eisen A.Z. et ál. *Dermatología en medicina general*, Panamericana, Buenos Aires, 2005, 717-740.