

# Dermatitis periorificial granulomatosa de la infancia: descripción de un caso

## Childhood Granulomatous Periorificial Dermatitis: Case Report

Romina Acosta<sup>1</sup>, Victoria Rivelli<sup>2</sup>, Graciela Gorostiaga<sup>3</sup>, Luis Celías<sup>3</sup>, Gloria Mendoza<sup>3</sup>, Arnaldo Aldama<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Residente 2° año

<sup>2</sup> Dermatóloga

<sup>3</sup> Dermatopatólogo

<sup>4</sup> Jefe

Servicio de Dermatología, Hospital Nacional Itauguá, Paraguay

### RESUMEN

La dermatitis periorificial granulomatosa de la infancia (DPGI) suele ser una erupción facial, benigna y autolimitada que afecta a menores prepúberes. Se caracteriza por una erupción papular alrededor de boca, nariz y ojos, que rara afecta otras áreas como tronco, extremidades y región perivulvar.

Se describe el caso de una niña de 3 años con lesiones papulares alrededor de boca, nariz, ojos y región perivulvar, cuyo informe histopatológico confirmó el diagnóstico de DPGI, tal vez secundario al uso de corticoides inhalados.

**PALABRAS CLAVE:** *Dermatitis periorificial, dermatitis granulomatosa periorificial, dermatitis perioral.*

### ABSTRACT

Childhood granulomatous periorificial dermatitis is a benign self-limited rash affecting prepubescent children. Presenting with papular lesions around mouth, nose and eyes, the eruption rarely involves torso, limbs or perivulvar region.

This is a case report of a 3 year-old female with characteristic lesions around mouth, nose, eyes and perivulvar region. Diagnosis was confirmed by histopathology.

**KEYWORDS:** *Periorificial dermatitis, periorificial granulomatous dermatitis, perioral dermatitis.*

### Introducción

La dermatitis perioral es una erupción caracterizada por eritema, pápulas y pústulas con distribución periorificial, en especial alrededor de la boca. Aunque la entidad fue muy bien descrita en mujeres en la segunda y tercera décadas de la vida, hoy se reconoce que la dermatitis perioral puede afectar niños.<sup>1</sup>

De etiopatogenia no bien esclarecida, la entidad es de curso benigno, casi siempre autolimitada y no compromete el estado general del paciente. En la gran mayoría de los casos existe el antecedente de uso de esteroides tópicos; sin embargo, otras sustancias que parecen estar implicadas en la fisiopatología de esta enfermedad.<sup>2,3</sup>

El estudio histopatológico revela granulomas epitelioides peri o parafolliculares, sin necrosis caseificante, con células gigantes multinucleadas y linfocitos. En ocasiones, el infiltrado es más difuso y los granulomas no se aprecian claramente.<sup>4</sup>

### Caso clínico

Paciente femenino de 3 años de edad originaria de Caa-guazú (Paraguay). Atendida en consulta por lesiones rojizas de 5 meses de evolución en regiones perioral y perinasal, a veces pruriginosas. Se indicó tratamiento tópico no especificado, sin obtener mejoría. Un mes antes de acudir a nuestro servicio, desarrolla lesiones similares en región vulvar.

Como antecedente patológico personal, la paciente presentaba episodios de hiperreactividad bronquial desde el primer año de vida, para lo que fue tratada con nebulizaciones y aerosoles de salbutamol y beclometasona.

Al examen físico presentaba pápulas eritemato-cos-trosas múltiples y diminutas, descamativas, con cicatrices puntiformes amarronadas que abarcaban toda la región perioral y perinasal (Figura 1); pápulas color piel, múltiples, de 2 a 3 mm de diámetro, en región periocular bi-lateral (Figura 2); y pápulas ligeramente eritematosas, de

### CORRESPONDENCIA

Dra. Romina Acosta ■ [drarominaacosta@hotmail.com](mailto:drarominaacosta@hotmail.com)

Centro Médico Nacional-Hospital Nacional Itauguá, Ruta Gral. Samaniego km. 17.5, Itauguá, Paraguay.

Teléfono: (59)2943-21450/21453



**Figura 1.** Micropápulas eritematosas y de color piel, algunas escoriadas y costrosas, agrupadas en torno de boca y nariz.



**Figura 2.** Pápulas color piel, pequeñas, alrededor de ojos.

3 a 5 mm de diámetro, confluentes, con bordes regulares y límites netos, asentadas en labios mayores (Figura 3).

Se proponen los diagnósticos de dermatitis perioral, dermatitis atópica, hidroa vacciniiforme, histiocitosis X, o siringomas periorbitarios y vulvares.

Los laboratorios de rutina fueron normales. El estudio anatomopatológico de la biopsia de lesión perioral reveló: epidermis con elongación de crestas interpapilares, cubierta de costras fibrinoleucocitarias; dermis papilar, subpapilar y reticular con infiltrado inflamatorio crónico constituido de histiocitos y células epitelioideas que conforman granulomas rodeados de linfocitos, escasos plasmocitos y neutrófilos aislados en la periferia, con algunas células epitelioideas intentando formar células gigantes multinucleadas; y en estroma, vasos de tipo capilar, dilatados y congestivos. Esos hallazgos conducen al diagnóstico dermatitis granulomatosa periorifical de la infancia (Figura 4).

La paciente fue tratada con antihistamínicos y emolientes, lo que mejoró el prurito y redujo las pápulas. Al cabo de 1 mes de seguimiento, sólo quedaban cicatrices atróficas puntiformes (Figura 5).

## Discusión

Antes llamada dermatitis perioral, por su distribución, la entidad recibe hoy el nombre de dermatitis periorifical debido a que no sólo afecta las inmediaciones de la boca, sino otros orificios del cuerpo.<sup>15</sup>

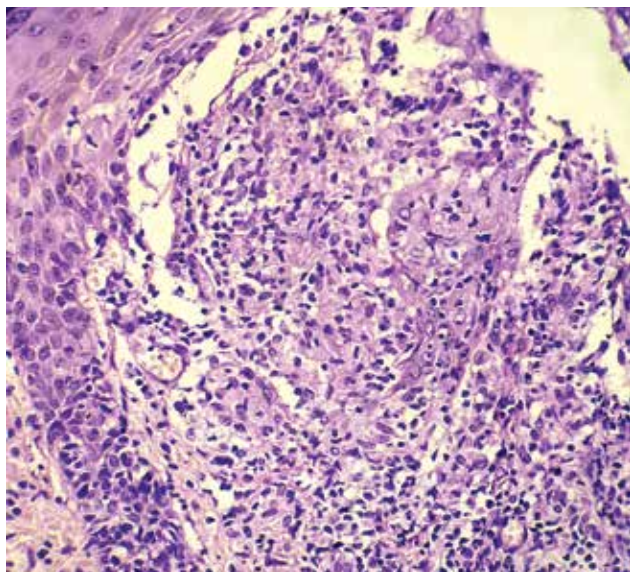
Considerada una variante de la dermatitis periorifical, la forma granulomatosa es también conocida como dermatitis periorifical granulomatosa de la infancia (DPGI), erupción afrocaribeña de la infancia o dermatitis perioral granulomatosa, entidad poco común que afecta a prepú-



**Figura 3.** Pápulas eritematosas en labios mayores, algunas costrosas, con base eritematosa.

beres de ambos sexos.<sup>15</sup> En su estudio, Larralde *et al.* hallaron que 60% de un total de 48 pacientes pediátricos era de sexo femenino y que la edad promedio de presentación era de 8.4 años;<sup>2</sup> no obstante, en la serie de 10 casos de Medina Castillo y cols., la entidad mostró predominio masculino con una media etaria de 7.6 años.<sup>3</sup>

En 1970, Gianotti *et al.* hicieron la primera descripción del padecimiento al describir a 5 niños con una erupción perioral granulomatosa asintomática. Williams *et al.* acuñaron el acrónimo FACE (siglas en inglés de Facial



**Figura 4.** Anatomía Patológica (HE): Epidermis con elongación de crestas interpapilares; en dermis papilar, infiltrado inflamatorio crónico que conforma granulomas.



**Fotografía 5.** Lesiones involutivas en rostro; se aprecian múltiples cicatrices puntiformes atróficas.

Afro-Caribbean Childhood Eruption) al observar su prevalencia en esa raza. Sin embargo, fueron Knautz y Lesher los primeros en utilizar el término DPGI basándose en la localización de las lesiones, los granulomas y la afectación infantil.<sup>1-5</sup>

El cuadro clínico está caracterizado por una erupción micropapular color piel o ligeramente eritematosa y con fina descamación superficial, la cual puede ser asintomática o cursar con prurito ocasional. Las lesiones suelen distribuirse alrededor de boca, nariz, ojos y lóbulos auriculares; pocas veces afectan otras regiones del cuerpo (cuello, tronco superior, región perivulvar o incluso, diseminación generalizada); y casi siempre remiten sin dejar cicatriz.<sup>6-9</sup> La paciente descrita llamó la atención porque,

además de boca y regiones perinasal y periocular, presentaba lesiones en la vulva, localización poco frecuente.

Dado que la etiopatogenia es aún desconocida, se han propuesto diversos factores desencadenantes, tanto endógenos como exógenos, incluyendo: agentes infecciosos (*Candida* sp, demódex); anticonceptivos orales; antibióticos tópicos; dentífricos fluorados; gomas de mascar; amalgamas con mercurio; radiación UVB; y corticoides orales, tópicos y/o inhalados, los cuales, según diversos autores, podrían desencadenar, perpetuar o incluso causar buen número de casos, particularmente en niños y adolescentes.<sup>2,5,9</sup>

En el antedicho estudio de 48 pacientes pediátricos, 66.6% de la población tenía el antecedente del uso de corticoides (43.7% inhalados y 22.9% tópicos).<sup>2</sup> En nuestro caso, la paciente utilizaba aerocámara con beclometasona en aerosol durante los episodios de hiperreactividad bronquial, todo lo cual pudo combinarse para desencadenar el trastorno, ya que algunos investigadores han demostrado que la presentación de DPGI no sólo se debe al uso de corticoides, sino al dispositivo con que se administra la sustancia.<sup>2,9</sup>

A la histopatología, las lesiones bien desarrolladas suelen mostrar edema espongiótico de los infundíbulos foliulares con exocitosis mononuclear leve, y en la epidermis suprayacente se observarán alteraciones similares. La dermis podría presentar infiltrados linfohistiocitarios perivasculares y algunas células plasmáticas prominentes. Las lesiones menores presentarán inflamación dérmica sin elastosis ni el edema o las telangiectasias de la rosácea. En contados casos, los hallazgos podrán ser semejantes a los de rosácea, con fenómenos granulomatosos.<sup>10</sup>

El diagnóstico diferencial debe contemplar patologías como rosácea, dermatitis seborreica y atópica, siringomas eruptivos, verrugas planas, impétigo, las micosis superficiales, acné neonatal y del adolescente, *lupus miliaris disseminatus faciei*, granuloma anular papuloso y sarcoidosis.<sup>1-11</sup> La localización periorifical y ausencia de eritema y telangiectasias permiten distinguir DPGI de la rosácea granulomatosa que, por otra parte, es muy rara en edad pediátrica.<sup>4,12</sup> La entidad “granulomas faciales idiopáticos” con resolución espontánea incluye: *lupus miliaris disseminatus faciei* (más frecuente en adultos), dermatitis granulomatosa periorifical de la infancia y dermatitis perioral (frecuente en mujeres adultas, exacerbada por corticoides).<sup>12</sup> En cuanto a la dermatitis atópica, no se acepta una relación directa con DPGI, ya que no hay estudios que corroboren la asociación etiopatogénica. Con todo, no es raro observar dermatitis periorifical en pacientes con dermatitis atópica tratados o mal tratados con corticoides.<sup>13</sup> Al considerar los antecedentes de alergia respiratoria de nuestra

paciente, se planteó la posibilidad de una dermatitis atópica asociada (misma que fue mencionada entre los diagnósticos diferenciales).

Respecto del tratamiento, se recomienda, como medida inicial, identificar la causa para poder evitarla. Los corticoides tópicos habrán de suspenderse paulatinamente cambiando, de ser posible, a hidrocortisona a 1%, hasta su eliminación total. También deberá evitarse el uso de pastas dentales fluoradas.<sup>1,2,5,8,14</sup>

Metronidazol 0.75%-1% en gel o loción es el tópico de elección para el tratamiento de DPGI, aunque pueden considerarse otros antibióticos como eritromicina 2% y clindamicina 1%. Se ha sugerido que tacrolimus tópico produce buenas respuestas terapéuticas.<sup>12,14</sup>

La intensidad del cuadro puede requerir de una terapia sistémica complementaria. Tetraciclina 1 gr/día, limeciclina 150mg/día y minociclina 200mg/día son los antibióticos de elección en niños mayores de 9 años, aunque también se ha propuesto el uso de macrólidos y la doxiciclina. En niños más pequeños, se recomienda el uso de eritromicina 30-50 mg/kgp/día.<sup>1-14</sup>

El pronóstico de la DPGI es bueno y la resolución espontánea suele ocurrir en un periodo de unos pocos meses a tres años, aunque puede prolongarse hasta 10 años. La erupción suele remitir sin lesiones cicatrizales, pero se han descrito instancias de cicatrices puntiformes atróficodérmicas<sup>8-15</sup>, como las observadas en esta paciente.

## Conclusiones

Se describe el caso de una paciente de tres años con DPGI de compromiso periorifical y afectación perivulvar, localización que debe tenerse en cuenta al momento del examen rutinario. Existía el antecedente de uso de corticoides inhalados como tratamiento de hiperreactividad bronquial, y se detectaron lesiones cicatrizales puntiformes atróficas, hallazgo poco común en esta entidad.

## REFERENCIAS

1. Chamlin S, Lawley L. "Dermatitis perioral". En: Freedberg I, Eisen A, Wolff K, Austen K, Goldsmith L, Katz S. *Fitzpatrick Dermatología en Medicina General*. 7° Ed. Buenos Aires, Panamericana, 2009, pp. 709-712.
2. Larralde M, Abad M, Luna P, Plafnik R, Pagotto B. "Dermatitis periorifical en niños". *Dermatol Argent* 2009; 15(4): 267-271.
3. Medina Castillo D, Orozco La Roche J, Beirana Palencia A, Alonzo Romero L. "Enfermedad granulomatosa periorifical de la infancia. Estudio clínico de 10 casos". *Piel* 2003; 18(7): 359-363.
4. Palomo A, Cervigón I, Torres-Iglesias L. "Pápulas periorales, perinasales y perioculares asintomáticas". *Actas Dermosifiliogr* 2009; 100: 815-816.
5. Flórez White M. "Acné y enfermedades relacionadas". En: Larralde M, Abad E, Luna P. *Dermatología Pediátrica*, 2°ed, Buenos Aires, Journal 2010, pp. 349-364.
6. Díez de Medina J, Sanguenza M. "Dermatitis granulomatosa periorifical de la infancia con compromiso vulvar". *Dermatol Venez* 2007; 45(2): 30-31.
7. Sialer Vildózola M, Sánchez Saldaña L. "Dermatitis periorifical granulomatosa de la infancia". *Dermatología Peruana* 2002; 12(1): 80-81.
8. Urbatsch A, Frieden I, Williams M, Elewski B, Mancini A, Paller A. "Extrafacial and Generalized Granulomatous Periorifical Dermatitis". *Arch Dermatol* 2002; 138(10): 1354-1358.
9. Gutte R, Holmukhe S, Garg G, Kharkar V, Khopkar U. "Childhood granulomatous periorifical dermatitis in children with extra-facial involvement". *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2011; 77: 703-706.
10. Abell E. "Enfermedades inflamatorias de los anexos epidérmicos y el cartilago". En: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B. *Lever. Histopatología de la piel*, 8° ed, Buenos Aires, Inter-Médica, 1999, pp. 361-375.
11. Labandeira-García J, Toribio-Pérez J. "Rosácea". En: Conejo-Mir J, Moreno J, Camacho F. *Tratado de Dermatología*. Barcelona, Océano 2000, pp. 271-284.
12. Misago N, Nakafusa J, Narisawa Y. "Childhood granulomatous periorifical dermatitis: lupus miliaris disseminatus faciei in children?" *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005; 19(4): 470-473.
13. Díez de Medina JC. "Dermatitis periorifical". En: Herane MI, Piqueiro-Martín J. *Rosácea y Afecciones relacionadas*, Creser Publicidad, 2013, pp. 303-311.
14. Yu-Wen L, Ming-Tuo C, Shu-Ling H. "Granulomatous periorifical dermatitis in a young woman". *Dermatol Sinica*. 2006; 24: 38-41.
15. Webster G. "Rosácea y enfermedades relacionadas". En: Bologna J, Jorizzo J, Rapini R. *Dermatología*, 1ª ed, Madrid, Elsevier, 2004, pp. 545-552.