

Síndrome de Gianotti-Crosti en adulto asociado a enterovirus: reporte de un caso

Gianotti-Crosti Syndrome in Adult Patient Following Enterovirus Infection: Case Report

A.D. Novelo Soto,¹ J. Chávez Alonso,¹ T.V. Comonfort Palacios,¹ J. Ferrer Bernat³ y Zamira Faride Barragán Estudillo²

¹ Residente de Medicina Interna.

² Médico adscrito al Servicio de Dermatología.

³ Jefe del Servicio de Dermatología.

Hospital Español de México

RESUMEN

El síndrome de Gianotti-Crosti, o acrodermatitis papular, es un exantema infrecuente, asociado a un virus que se presenta generalmente en niños de entre uno y seis años de edad; es extremadamente raro en adultos. La presentación clásica consiste en una dermatosis monomórfica constituida por pápulas rojo-café y vesículas distribuidas simétricamente en las mejillas, la superficie extensora de extremidades y en los glúteos, que en general cursan asintomáticas o con escaso prurito, y suelen asociarse a linfadenopatía y hepatitis anictérica. La dermatosis sana de forma espontánea hacia la tercera semana de evolución, sin secuelas. Se presenta el caso de una mujer de 36 años, previamente sana, con cuadro de infección de vías respiratorias superiores de cinco días de evolución y posterior aparición de dermatosis pruriginosa. Los hallazgos de la biopsia cutánea fueron consistentes con síndrome de Gianotti-Crosti. Se realizaron estudios moleculares de secreción bronquial en los que se aislaron enterovirus; la dermatosis remitió de forma espontánea en 20 días. El síndrome de Gianotti-Crosti es raro en adultos, sin embargo, es una entidad benigna que resuelve de forma espontánea, y es necesario tenerla en mente entre las dermatosis asociadas a infección viral.

PALABRAS CLAVE: síndrome de Gianotti-Crosti, acrodermatitis.

ABSTRACT

Gianotti-Crosti syndrome also known as papular acrodermatitis, is a rare exanthematic disease associated to a viral infection, usually on children around one to six years old, and rare in adults. The classic presentation consists on monomorphic red-brown papules and vesicles symmetrically distributed on cheeks, extensor surface of the extremities, and buttocks, generally asymptomatic or rarely it may itch and it can be associated to lymphadenopathy and to acute anicteric hepatitis. It is a self-limiting disorder, lesions usually resolve spontaneously after three weeks. We report a case of a 36-year old healthy female, with a five days history of a superior airway infection and an itchy exanthem. Skin biopsy revealed findings consistent with Gianotti-Crosti syndrome. Molecular studies of bronchial secretion were positive for enterovirus. He presented complete remission in 20 days. Gianotti-Crosti syndrome is a rare entity in adults, but is a benign, self-limited disease, and one must be aware it is a dermatosis related to a viral infection.

KEYWORDS: Gianotti-Crosti syndrome, acrodermatitis.

Antecedentes

Este síndrome fue descrito por primera vez en 1955 por Fernando Gianotti, como un exantema asociado al virus de hepatitis B y que se caracteriza por una erupción cutánea monomorfa, maculopapular, simétricamente distribuida en la cara, las nalgas y las extremidades, además de linfadenopatía generalizada.¹ Posteriormente se publi-

caron nuevos casos con características clínicas similares asociados a hepatitis anictérica de probable etiología infecciosa, y se denominaron como acrodermatitis papulosa infantil.² En 1970 se estableció la relación de la acrodermatitis papulosa infantil con el virus de la hepatitis B; sin embargo, algunos pacientes presentaron serología frente al virus de la hepatitis B negativa (HBsAg). Por esta razón

CORRESPONDENCIA

Dra. Zamira Faride Barragán Estudillo ■ zamira_barragan@hotmail.com ■ Teléfono: 52-55-96-00
Servicio de Dermatología, Hospital Español de México, Av. Ejército Nacional 613, Colonia Granada, C.P. 11520, Ciudad de México

Gianotti consideró que estos pacientes presentaban un cuadro clínicamente distinto a la acrodermatitis pustulosa infantil, y describieron los síndromes papulovesiculares acrolocalizados. Algun tiempo después, se encontraron dermatosis con características similares asociadas a otros agentes infecciosos e inmunizaciones que se nombraron síndromes papulovesiculares acrales, y fue en estudios retrospectivos subsecuentes que se demostró que dichas entidades son clínicamente indistinguibles unas de otras y, por esta razón, en 1979 se decidió agruparlas bajo el nombre de síndrome de Gianotti-Crosti.^{1,2}

La fisiopatología del síndrome de Gianotti-Crosti es desconocida,⁴ y la etiología más frecuente de esta dermatosis se considera viral. Inicialmente se relacionó con el virus de hepatitis B, sin embargo la virosis más frecuentemente descrita es secundaria al virus de Epstein-Barr. Otros virus asociados son citomegalovirus, coxsackie B, coxsackie A-16, echovirus, hepatitis A, parainfluenza, parvovirus B-19, sincicial respiratorio, paramyxovirus y virus de la parotiditis.^{1,2,5}

Caso clínico

Se trata de una mujer de 37 años de edad, con antecedente de dermatitis atópica, que presenta cuadro de cinco días de evolución con faringodinia, fiebre y linfadenopatías dolorosas en el cuello, así como dermatosis de dos días de evolución pruriginosa y diseminada a las mejillas y las extremidades, simétrica y monomorfa, constituida por manchas eritematosas confluentes que alternaban con vesículas, pero sin invadir el tronco, las palmas y las plantas (figuras 1 y 2). Se solicitó biometría hemática y pruebas de funcionamiento hepático, no se encontraron alteraciones. Se realizaron pruebas moleculares de secreción bronquial donde se aislaron enterovirus; se hizo biopsia cutánea y se encontró epidermis con hiperplasia pseudoepitelomatosa, además de espongiosis marcada con formación de vesículas intraepidérmicas. En la dermis reticular se observó edema junto con un infiltrado inflamatorio denso constituido por polimorfonucleares, hallazgos compatibles con síndrome de Gianotti-Crosti (figuras 3 y 4). Se inició tratamiento con antihistamínico vía oral y esteroide tópico de mediana potencia. La dermatosis presentó resolución espontánea después de 20 días y la paciente fue dada de alta del servicio.

Discusión

El síndrome de Gianotti-Crosti es propio de la infancia, sin embargo, se han reportado casos asociados a herpes virus humano 6 tanto en niños como en adultos,^{2,3} y se ha encontrado que la afección en adultos muestra mayor



Figura 1. Lesiones en muslos y piernas.



Figura 2. Manchas y vesículas.

incidencia en el sexo femenino, por lo que se infiere que el tema hormonal juega un papel en el desarrollo de la enfermedad.¹⁰

Se desconoce la fisiopatología del síndrome de Gianotti-Crosti, hay teorías sobre la asociación con dermatitis atópica como determinante del curso clínico.^{4,10} La etiología más frecuente es viral y desde su primer descripción se ha relacionado primordialmente con virus de hepatitis B; sin embargo, la virosis descrita con mayor frecuencia es la asociada con virus de Epstein-Barr.^{2,3,9} Otros virus asociados son citomegalovirus, coxsackie B, coxsackie A-16, echovirus, hepatitis A, parainfluenza, parvovirus B-19, sincicial respiratorio, paramyxovirus y virus de la parotiditis, además de vacunas como BCG, antipoliomielítica, antivariolítica y toxoplasmosis. Existen descripciones en

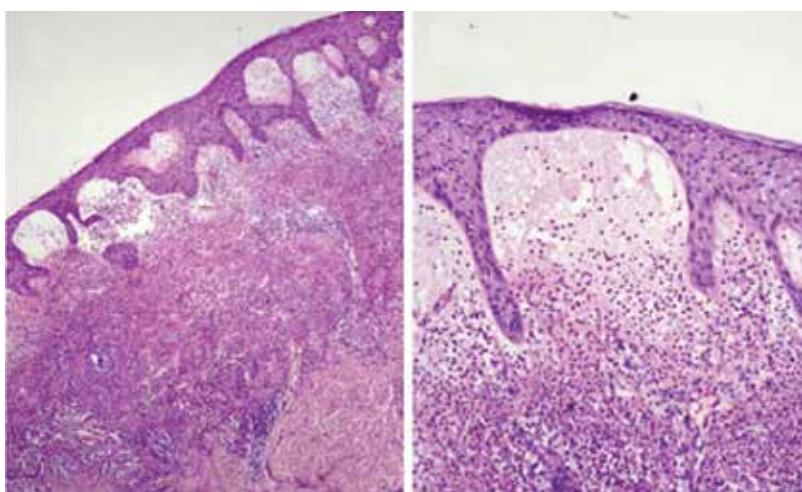


Figura 3. A. Piel con epidermis con hiperplasia pseudoepitelomatosa y espóngiosis con formación de vesículas intraepidérmicas (hematoxilina y eosina, 40x). B. Piel con epidermis con espóngiosis y formación de vesícula intraepidérmica con escasos polimorfonucleares y macrófagos en su interior, además de alargamiento de procesos interpapilares (hematoxilina y eosina, 100x).

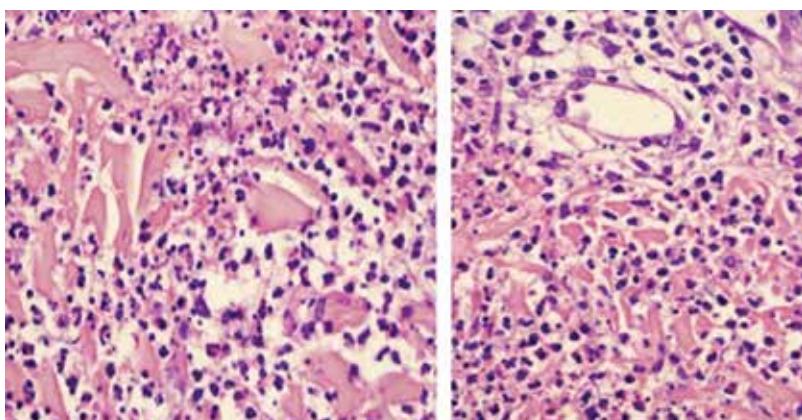


Figura 4. A. Dermis con denso infiltrado inflamatorio constituido por polimorfonucleares, con abundante polvo nuclear. B. Vasos sanguíneos con ausencia de vasculitis (hematoxilina y eosina, 400x).

raros eventos de síndrome de Gianotti-Crosti relacionados con bacterias, como *Bartonella benselae*, *Mycoplasma pneumoniae*, estreptococo del grupo β-hemolítico y *Borrelia burgdorferi*, además de muchos otros sin diagnóstico etiológico; con espectro probablemente asociado a los factores epidemiológicos del lugar en donde se presentan, por lo que se ha propuesto utilizar sólo el término de síndrome de Gianotti-Crosti, independientemente de cuál sea su etiología y forma de presentación.^{2,4,5,10}

En este síndrome clínicamente se observa una dermatitis simétrica distribuida en las mejillas, los glúteos y superficies extensoras de las extremidades, dejando el tronco relativamente libre y rara vez involucra palmas, plantas, áreas flexoras y mucosas.

Las lesiones son clásicamente monomorfas, de coloración rosada a rojo-café, donde se intercalan lesiones pus-

tulares edematosas o papulovesiculares de 1 a 10 mm de diámetro, que permanecen por al menos diez días y que pueden presentar fenómeno de Koebner positivo además de descamación.¹⁵

El diagnóstico es clínico y se apoya en el antecedente de infección de las vías aéreas superiores con tos o rinitis, amigdalitis o diarrea, además de síntomas generales como mal estado en general, fiebre de bajo grado, linfadenopatía cervical, axilar o inguinal, hepatomegalia y/o esplenomegalia.⁵ Por laboratorio se puede presentar linfopenia o incluso linfocitosis moderada, además de monocitosis en los casos relacionados con EBV y transaminasas elevadas asociadas a EBV y CMV.^{4,9,10}

Possiblemente esta entidad se encuentra infradiagnosticada dado que es fácil confundirla con otras lesiones papulovesiculares en la infancia. Los diagnósticos dife-

rentiales incluyen prúrito agudo, eccema por medicamentos, escabiosis u otras ectoparasitosis, granuloma anular, dermatitis atópica, pitiriasis liquenoide varioliforme aguda, pitiriasis rosada, urticaria papular, eritema multiforme y púrpura de Henoch-Schönlein, entre otras.³

Las alteraciones histopatológicas pueden ser dramáticas pero no son específicas. Se dividen en alteraciones de patrón vesicular y patrón no vesicular; en la primera se observa epidermis con acantosis moderada acompañada de espongiosis difusa y vesículas, donde las células predominantes son de Langerhans, y ocasionalmente se observa exocitosis linfocitaria, imitando una micosis fungoide; en la dermis papilar se ve un infiltrado linfocitario perivascular intenso con predominio de linfocitos T y células dentríticas. En la forma no vesicular, la epidermis puede tener leve acantosis y paraqueratosis focal con espongiosis, en la dermis se observa una superficie perivasculares irregular e incluye paraqueratosis focal, edema en la dermis papilar, inflamación perivascular superficial con infiltración linfocitaria con algunos histiocitos y eventualmente dermatitis sobre la capa superficial, dermatitis liquenoide o vasculitis linfocítica con hemorragia.^{3,5}

La mayoría de los pacientes tienen un curso benigno y autolimitado, con desaparición de las lesiones cutáneas entre 10 y 60 días posteriores al inicio del cuadro, el cual generalmente resuelve sin secuelas y rara vez con hipopigmentación o hiperpigmentación postinflamatoria. La hepatoesplenomegalia puede desaparecer al mismo tiempo que las lesiones cutáneas, pero las adenopatías se pueden encontrar varios meses después.^{1,4,5}

Conclusión

El síndrome de Gianotti-Crosti es un exantema infeccioso raro, asociado a linfadenopatía y hepatitis anictérica aguda que se presenta sobre todo en niños de entre uno y seis años de edad, rara vez se observa en adultos, por lo que no se suele tener en mente entre los exantemas postinfecciosos en pacientes no pediátricos. La presentación clásica es la de un exantema simétrico de distribución acral, que por tratarse de un exantema viral inespecífico se suele subdiagnosticar.

En general la dermatosis suele ser asintomática o en algunos casos presenta prurito leve, como en el caso descrito. La evolución tiene un curso benigno y autolimitado, con resolución de las lesiones hacia la tercera semana.⁵ En algunos casos las lesiones pueden dejar hiperpigmentación postinflamatoria, y en casos raros se han descrito recurrencias,⁶ las cuales suelen ser muy infrecuentes.

Debido a la evolución benigna del síndrome de Gianotti-Crosti y a su curso autolimitado con poca sintomatología, no es necesario un tratamiento específico en los pacientes, por lo que únicamente se puede limitar a tratamiento sintomático, sobre todo en los casos en que las lesiones produzcan prurito el tratamiento puede ser a base de antihistamínicos orales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gianotti F, Report on a special case of toxic infection characterized by a desquamative erythematous infiltrative eruption with lenticular foci and a selective localization at the extremities, *Soc Ital Dermatol Sifilogr Sezioni Interprov Soc Ital Dermatol Sifilogr* 1955; 96(6): 678-97.
2. Gianotti F, Papular acrodermatitis of childhood and other papulovesicular acrolocated syndromes, *Br J Dermatol* 1979; 100: 49-59.
3. Hergueta Lendínez R et al, Síndrome de Gianotti-Crosti debido a infección mixta producida por el virus de la parotiditis y el virus parainfluenza tipo 2, *An Esp Pediatr* 1996; 44(1): 65-6.
4. Lima D et al, Gianotti-Crosti syndrome; clinical, laboratorial features and serologic profiles of 10 cases from Belém State of Para, Brazil, *An Bras Dermatol* 2004; 79(6):699-707
5. Brandt O et al, Gianotti-Crosti syndrome, *J Am Acad Dermatol* 2006; 54(1): 136-45.
6. Gabrielsen TO, Rajka G y Rustenberg B, Acrodermatitis papulosa eruptiva infantum as a prodrome in hepatitis B infection, *Z Hautkr*, 1985, 60(22): 1793-6.
7. Patrizi A, Di Lernia V, Neri I y Ricci G, An unusual case of recurrent Gianotti-Crosti syndrome, *Pediatr Dermatol* 1994; 11(3): 283-4.
8. Hofmann B, Schuppe HC, Adams O et al, Gianotti-Crosti syndrome associated with Epstein-Barr virus infection, *Pediatr Dermatol* 1997; 14(4): 273-7.
9. Ricci G, Patrizi A, Neri I et al, Gianotti-Crosti syndrome and allergic background, *Acta Derm Venereol* 2003; 83(3): 202-5.
10. Draelos ZK, Hansen RC y James WD, Gianotti-Crosti syndrome associated with infections other than hepatitis B, *JAMA* 1986; 256(17): 2386-8.