



Localizador: 18020

Exantema periflexural asimétrico de la infancia: evolución de un caso clínico

Asymmetric periflexural exanthem of childhood: evolution of a clinical case

Margarita Torres-Cruz,* Marlene Legna-Zambrano,† Diana Janeth Legña-Tibanta§

Palabras clave:

Exantema, infancia, enfermedad rara.

Keywords:

Exanthem, childhood, rare disease.

RESUMEN

El exantema periflexural asimétrico de la infancia es una patología infrecuente, poco conocida, autolimitada y escasamente descrita. A pesar de que fue definida hace más de cinco décadas, existen escasos reportes e investigaciones sobre el tema. Presentamos una niña de un año y seis meses de edad, quien presenta erupciones pruriginosas limitadas al hemitórax derecho; se describe la evolución natural de la enfermedad desde su diagnóstico hasta la resolución completa del cuadro.

ABSTRACT

The asymmetric periflexural exanthem of childhood is an infrequent pathology, unknown and scarcely described; although it was defined more than five decades ago, there are few reports and research on the subject, which is why its etiopathogenesis is still unknown, and its diagnosis is challenging. However, the clinical characteristic of the disease, its evolution and its self-limited property allows it to be recognized. We present a case report in a girl of one year and six months of age and her weekly evolution until her self-limitation.

INTRODUCCIÓN

El exantema periflexural asimétrico de la infancia es un síndrome clínico sin un factor desencadenante o precipitante obvio, se caracteriza por la aparición aguda de una erupción unilateral maculopapular, escarlatiniforme o eczematososa que inicia en las axilas y/o las ingles, y se extiende hacia el tronco y las extremidades. La erupción puede ser pruriginosa, y a menudo se expande de forma centrífuga hasta llegar a ser bilateral al final del curso de la enfermedad.¹ La causa por la que la afección prefiere una localización anatómica asimétrica y unilateral es inexplicable, lo que le confiere un cuadro clínico muy característico.

El término *exantema periflexural asimétrico de la infancia* (APEC, por sus siglas en inglés) fue acuñado por Taeib y colaboradores,² para representar exantemas similares que fueron descritos inicialmente bajo los epígrafes de «nuevo exantema papular de la niñez» y «exantema laterotorácico unilateral de los niños». Desde su descripción, en 1959, se han reportado en la literatura alrededor de 300 casos. La poca frecuencia con la que se comunica esta patología se ha relacionado con el escaso conocimiento acerca de la enfermedad.³

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino de un año y seis meses de edad con antecedente de displasia de cadera congénita resuelta quirúrgicamente. Hace tres semanas y sin causa aparente alguna, presenta lesiones en región axilar y pectoral derecha que se irradian al hemitórax derecho acompañado de prurito y malestar general.

Al examen físico se evidencia una dermatosis en hemitórax superior derecho que abarca región escapular, cara lateral torácica y región pectoral constituida por una erupción monomorfa unilateral conformada por múltiples pápulas de 2 a 3 mm, que confluyían en placas eritematosas de bordes difusos y disposición lineal, escasas placas anulares en tórax anterior, y algunas pápulas y placas eritematosas aisladas en abdomen y extremidad superior derecha (*Figura 1A y B*); sin adenopatías cervicales o inguinales, ni toma del estado general de la paciente.

Se realizó estudio histopatológico que reporta acantosis epidérmica leve con ocasionales células disqueratóticas y grupos de células de Langerhans, en la dermis presenta infiltrado perivascular y de interface que exocita a la epidermis, rodea las glándulas ecrinas e infiltra

* Médico tratante Especialista en Dermatología. Máster en Tricología y Trasplante Capilar. Hospital Alfredo Noboa Montenegro, Guaranda-Ecuador.

† Médico Especialista en Dermatología. Tutora del Postgrado de Dermatología del Instituto Superior de Postgrado, Universidad Central, Quito-Ecuador.

§ Médico tratante Especialista en Pediatría. Hospital Pediátrico Baca Ortiz, Quito-Ecuador.

Conflicto de intereses: Ninguno.

Recibido: 18/Marzo/2018.

Aceptado: 08/Abril/2019.





Figura 1: A y B) Erupción papular eritematosa lineal y anular dispersa en hemitórax derecho y tórax anterior a las tres semanas de evolución.

el epitelio infundibular (Figura 2) datos compatibles con exantema unilateral laterotorácico.

Se inició tratamiento sintomático con emolientes y observación semanal. A la cuarta semana se evidencia disminución del eritema y mayor descamación (Figura 3A y B); a la sexta semana, las lesiones habían desaparecido completamente prevaleciendo xerosis en el sitio afectado (Figura 4) y sin cambios cutáneos residuales. La evolución de la enfermedad, benigna y autolimitada, se correlaciona con los reportes de la literatura.

DISCUSIÓN

El exantema unilateral torácico fue descrito inicialmente por Laur en 1962,⁴ en ese mismo año Brunner⁵ y colegas lo definen como «nuevo eritema papular de la infancia». Hjorth y su equipo, en 1967,⁶ describen una enfermedad con características similares bajo el nombre de «síndrome Gianotti-Crosti-erupción papular de la infancia». Luego, en 1992, Bodemer y de Prost⁷ describen 18 casos y lo denominan «exantema laterotorácico unilateral de la infancia», basados en la localización común de aparición y sugieren su probable causa viral; mientras que Taieb y su equipo,⁸ en 1993, al observar que no siempre afecta de forma unilateral y que podía incluso involucrar a las extremidades inferiores, proponen utilizar el término «exantema periflexural asimétrico de la infancia (APEC)».^{9,10}

Se han reportado aproximadamente 300 casos en la literatura; sin embargo, la mayoría de los autores coinciden en que la falta de diagnóstico se relaciona con el desconocimiento de la enfermedad.¹¹

Se presenta en lactantes y preescolares de entre uno y cuatro años de edad, se encuentra con mayor frecuencia en mujeres con relación 2:1, y predominio en infantes con piel

clara. Se observa en cualquier época del año, con predominio en primavera e invierno. Pocos casos han sido reportados en adultos¹² y de forma excepcional en el embarazo.¹³

El cuadro típico inicia con un niño sano, usualmente precedido por un pródromo de síntomas respiratorios superiores o digestivos; puede existir adenopatías y alza térmica leve a moderada, posterior a lo que presenta súbitamente un exantema de pápulas monomorfas aplanadas eritematosas de 1-3 mm de diámetro, de aspecto morbiliforme, escarlatiniforme o eczematoide. Se han descrito patrones reticulares, anulares, con escoriaciones, vesículas, lesiones purpúricas aisladas o confluentes en placas.

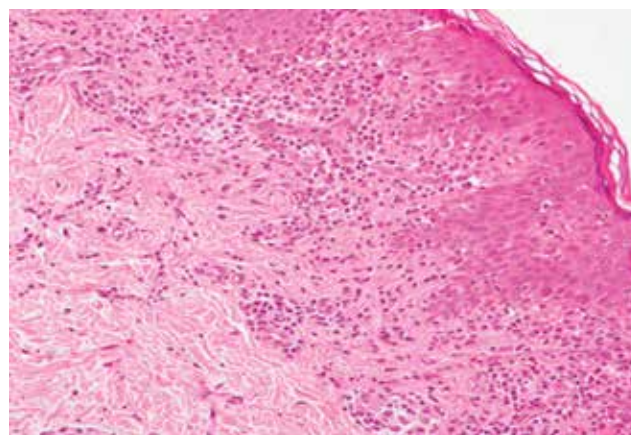


Figura 2: Acanstosis con células disqueratósicas ocasionales y células de Langerhans; en dermis superior infiltrado perivascular y de interface que exocita hacia epidermis, rodea las glándulas ecrinas e infiltra el epitelio infundibular.



Figura 3: A y B) A las cuatro semanas de evolución: lesiones acentuadas, se evidencia el compromiso de región abdominal y tórax anterior derecho respetando el lado contralateral.



Figura 4: A las cinco semanas de evolución: ausencia de lesiones.

Inicia en una axila o en la cara lateral del hemitórax, después se extiende en forma centrífuga al brazo ipsilateral, flanco y muslo. Puede comprometer el lado contrario después de ocho o 15 días, aunque siempre afecta más a las primeras regiones. La erupción tiene la particularidad de respetar la cara, manos y pies.³ En muy raras ocasiones se generaliza.

En la primera semana de la enfermedad, la erupción se disemina centrífugamente desde el tórax y puede volverse bilateral o generalizada. A pesar de la diseminación, las pápulas continúan asimétricas, con mayor compromiso de la región originariamente afectada. Pasada la primera semana, las lesiones pueden parecer más escarlatiniformes, morbiliformes o ecematosas. Hacia la tercera semana, las lesiones rosadas se resuelven y dejan solamente piel seca residual. La erupción resuelve, espontáneamente, entre las tres y seis semanas sin dejar secuelas.¹⁴

Mejía Rodríguez y su grupo¹¹ clasifican clínicamente el curso de las lesiones en cuatro fases:

1. *Ecematosa*: lesiones iniciales en axila y cara lateral del tórax.
2. *Coalescente*: cuando se extienden a tronco y extremidades proximales, separadas por áreas de piel de aspecto normal.
3. *Regresión*: las lesiones iniciales desarrollan un centro gris hiperpigmentado.
4. *Descamativa*: presencia de escama fina residual que se resuelve con el tiempo.

La mayoría de los niños se presentan asintomáticos, aunque en la mitad de los casos se observa prurito leve a

moderado. Puede presentarse con linfadenopatía localizada en el área de inicio del exantema.

Se ha sugerido que la APEC, por su relación temporal en 75% de los casos con pródromos como rinitis, fiebre y diarrea, podría estar relacionada con una causa viral.¹⁵ Los virus que han sido implicados son la parainfluenza 2 y 3, el adenovirus, parvovirus B19,¹⁶ citomegalovirus, virus de Epstein Barr¹⁷ y existen casos reportados de herpes virus 7.¹⁸ Sin embargo, el origen de esta erupción sigue siendo desconocido, a pesar de la búsqueda activa de una causa infecciosa.^{19,20} Una mutación postcigótica en una etapa temprana de la embriogénesis que hace que los queratinocitos de un lado del cuerpo sean más reactivos a los agentes infecciosos, podría explicar el predominio unilateral de la erupción.²¹

El diagnóstico es básicamente clínico, ya que hasta la fecha no hay técnicas diagnósticas específicas que corroboren la enfermedad. En los exámenes de laboratorio presenta una ligera elevación de la velocidad de sedimentación globular.¹¹

Considerando el carácter autolimitado de la entidad, el estudio histopatológico es poco usado e inespecífico: se observa una dermatitis de interfaz mononuclear leve a moderada, con algunos queratinocitos necróticos y apoptóticos, y un infiltrado dérmico mononuclear predominando linfocitos T con predominio de células T CD4+, mezclado con escasos linfocitos B. El infiltrado es esencialmente dérmico, con un claro predominio alrededor de las glándulas sudoríparas desde el acrosiringio hasta la glándula sudorípara en espiral, con una afectación menos pronunciada alrededor de los vasos sanguíneos y los folículos pilosos.²²

No existe un tratamiento específico y el manejo básicamente es sintomático, con antihistamínicos y emolientes. Los esteroides de baja potencia proporcionan una mínima o nula respuesta, por lo que no se justifica su uso.¹⁹

CONCLUSIONES

La importancia del reconocimiento temprano de este exantema es para impedir la exhaustiva labor de investigación y el uso de recursos de uso rutinario para establecer un diagnóstico en erupciones atípicas; asimismo, una definición precisa de la enfermedad permite disminuir la ansiedad del paciente y sus familiares.

Correspondencia:

Margarita Torres Cruz

Av. Ricardo Descalzi y Calle Q N73-52,
Urbanización El Condado, Quito-Ecuador.

Tel: +593 022491662, +593 960110968

E-mail: magyderma@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Morales ME, Ríos H, Méndez Y. Exantema unilateral. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2012; 21 (3): 117-119.
2. Niedermeier A, Pfützner W, Ruzicka T, Thomas P, Happle R. Superimposed lateralized exanthem of childhood: report of a case related to adenovirus infection. *Clin Exp Dermatol*. 2014; 39: 351-353.
3. Chiriac A, Chiriac A, Foia L. Unilateral laterothoracic exanthem in a pregnant woman case report. *Our Dermatol Online*. 2012; 3 (4): 332-333.
4. Al Yousef A, Farhi D, De Maricourt S, Dupin N. Asymmetric periflexural exanthema associated with HHV7 infection. *Eur J Dermatol*. 2010; 20 (2): 230-231.
5. Scheinfeld N. Unilateral laterothoracic exanthema with coincident evidence of Epstein Barr virus reactivation: exploration of a possible link. *Dermatol Online J*. 2007; 13: 13.
6. Gragasin FS, Metelitsa AI. Unilateral laterothoracic exanthem. *CMAJ*. 2012; 184 (3): 322.
7. Zawar VP. Asymmetric periflexural exanthema: A report in an adult patient. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2003; 69: 401-404.
8. Robles G, Cuevas-Suárez del Real B, Pérez-Soto B, Trujillo-Linares P, Zamudio-Vega P. Exantema unilateral latero-torácico: una nueva enfermedad. *Rev Mex Pediatr*. 2007; 74 (6): 266-268.
9. Mejía-Rodríguez SA, Ramírez-Romero VS, Valencia-Herrera A, Mena-Cedillos C. Exantema laterotorácico unilateral de la infancia, una enfermedad poco diagnosticada. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2007; 64: 65-68.
10. Pauluzzi P, Festini G, Gelmetti C. Asymmetric periflexural exanthem of childhood in an adult patient with parvovirus B19. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001; 15: 372-374.
11. Gutzmer R, Herbst RA, Kichl P, Kapp A, Weiss J. Unilateral laterothoracic exanthema (asymmetrical periflexural exanthema of childhood); report of an adult patient. *J Am Acad Dermatol*. 1997; 37: 484-485.
12. Robin-Carder K, Weston W. L. Exantemas virales atípicos: nuevos exantemas y variaciones de algunos otros. *Contemp Pediatr*. 2002; 19 (2): 111-135.
13. Chiriac A, Chiriac A, Foia L. Unilateral laterothoracic exanthem in a pregnant woman - case report. *Our dermatol Online*. 2012; 3 (4): 332-333.
14. Al Yousef A, Farhi D, De Maricourt S, Dupin N. Asymmetric periflexural exanthema associated with HHV7 infection. *Eur J Dermatol*. 2010; 20 (2): 230-1. doi: 10.1684/ejd.2010.0854.
15. Gragasin FS, Metelitsa AI. Unilateral laterothoracic exanthem. *CMAJ*. 2012; 184 (3).
16. Pauluzzi P, Festini G, Gelmetti C. Asymmetric periflexural exanthem of childhood in an adult patient with parvovirus B19. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001; 15: 372-374.
17. Scheinfeld N. Unilateral laterothoracic exanthema with coincident evidence of Epstein Barr virus reactivation: exploration of a possible link. *Dermatol Online J*. 2007; 13: 13.
18. Morales ME, Ríos H, Méndez Y. Exantema unilateral. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2012; 21: 3.
19. Harangi F, Varszegi D, Szues G. Asymmetric periflexural exanthem of childhood and viral examinations. *Pediatr Dermatol*. 1995; 12: 112-115.
20. McCuaig C, Russo P, Powell J, Label P, Marcoux D. Unilateral laterothoracic exanthem: a clinicopathologic study of forty-eight patients. *J Am Acad Dermatol*. 1996; 34: 979-984.
21. Niedermeier A, Pftzner W, Ruzicka T, Thomas P, Happle R. Superimposed lateralized exanthem of childhood: report of a case related to adenovirus infection. *Clin Exp Dermatol*. 2014; 39: 351-353.
22. Coustou D, Leaute-Labreze C, Bioulac-Sage P, Labbe L, Taieb A. Asymmetric Periflexural Exanthem of Childhood A Clinical, Pathologic, and Epidemiologic Prospective Study. *Arch Dermatol*. 1999; 135: 799-803.