

Dermatitis atópica en lactante con ictiosis ligada al cromosoma X. Presentación de caso clínico y revisión de bibliografía



Atopic dermatitis in an infant with X-linked ichthyosis. Presentation of a clinical case and review of the literature

Cristian Miguel Ortiz Vilchis,* Beatriz Archundia Jiménez,† Alberto Del Moral Bernal§

RESUMEN

La dermatitis atópica es una enfermedad crónica y recurrente de la piel caracterizada principalmente por la presencia de xerosis, prurito y una historia personal o familiar de eccema, rinitis alérgica o asma. La lesión primaria es una pápula con placas eritematoescamosas, con patrones característicos de acuerdo con la edad del paciente. La coexistencia con otras patologías dérmicas no tan frecuentes en el paciente pediátrico y aún más en lactantes, como es el caso de la ictiosis, hacen que el diagnóstico y tratamiento oportunos impliquen un verdadero reto clínico, no obstante, estos son indispensables para poder evitar complicaciones graves que comprometan la vida del paciente.

Palabras clave: dermatitis atópica, ictiosis, lactante.

ABSTRACT

Atopic dermatitis is a chronic relapsing skin disease characterized mainly by the presence of xerosis, pruritus and a personal or family history of eczema, allergic rhinitis or asthma. The primary lesion is a papule with erythematous squamous plaques, with characteristic patterns according to the age of the patient. The coexistence with other dermal pathologies not so frequent in pediatric patients and even more so in infants, such as ichthyosis, makes timely diagnosis and treatment a real clinical challenge in order to avoid serious complications that may compromise the patient's life.

Keywords: atopic dermatitis, ichthyosis, infant.

INTRODUCCIÓN

La dermatitis atópica es una enfermedad crónica y recurrente de la piel que esencialmente engloba xero-

sis, prurito y una historia personal o familiar de eccema, rinitis alérgica o asma de acuerdo con los criterios establecidos por Hanifin-Rajka, una teoría que ha sido caracterizada como la llamada «marcha atópica».¹

* Residente de segundo año de la Especialidad en Medicina Familiar.

† Médico Especialista en Pediatría.

§ Médico Especialista en Medicina Familiar.

Hospital General Regional con Unidad de Medicina Familiar No. 220, Instituto Mexicano del Seguro Social. Toluca, Estado de México.

Recibido: 09/08/2022. Aceptado: 05/10/2022.

Citar como: Ortiz VCM, Archundia JB, Del Moral BA. Dermatitis atópica en lactante con ictiosis ligada al cromosoma X. Presentación de caso clínico y revisión de bibliografía. Arch Inv Mat Inf. 2022;13(3):138-141. <https://dx.doi.org/10.35366/111588>



En aquellos niños que presentan un componente de la triada atópica (dermatitis atópica, asma o rinitis alérgica) les es tres veces más probable desarrollar un segundo componente; no existe predilección por el género y es frecuente en los primeros años de vida. Aunque muchos niños afectados superan la afección a los cinco años, la dermatitis atópica puede persistir hasta la adolescencia y la edad adulta. Un porcentaje más pequeño de pacientes experimenta el inicio de estas lesiones cuando son niños mayores o en la edad adulta.² Se cree que las manifestaciones de la dermatitis atópica se deben a la interacción de ciertos genes, el medio ambiente y la respuesta inmunológica a éste, así como a factores desencadenantes específicos. Las personas susceptibles pueden reaccionar a desencadenantes internos y ambientales en ciertos órganos diana, lo que no sólo provoca erupciones en la piel, sino también asma y rinitis alérgica. Los pacientes pueden presentar sensibilización mediada por inmunoglobulina E (IgE) extrínseca debido a antígenos externos, con signos alérgicos e IgE específica de alérgeno elevada, o sensibilización intrínseca, sin sensibilización mediada por IgE.³

En las lesiones agudas las células T auxiliares 2 (TH2) están presentes en mayor número de lo normal y tienen mayor expresión de citocinas específicas que, a su vez, estimulan a las células B para que produzcan IgE, lo que produce eosinofilia periférica. Las citocinas y las quimiocinas se liberan de las células de la piel, atrayendo otras células inflamatorias y produciendo mediadores y reacciones inflamatorias.

Los queratinocitos, las células de Langerhans, las células endoteliales, los monocitos-macrófagos y los eosinófilos juegan un papel importante en la inflamación aguda y crónica de la dermatitis atópica.⁴

Por lo general, la lesión primaria es una pápula o placa seca, roja, rugosa, mal definida, se puede ver descamación y no hay compensación central. En niños con pigmentación profunda, las placas pueden ser papulares o foliculares, especialmente en el tronco o sobre las áreas extensoras de las articulaciones. La dermatitis atópica se diagnostica clínicamente y manifiesta patrones particulares a diferentes edades. Con frecuencia, los lactantes presentan parches o placas ásperas en las mejillas, el dorso de las muñecas, los tobillos y las extremidades laterales. Las áreas perioral y del pañal normalmente se conservan. En la infancia, los niños desarrollan afectación flexural y mejoran las áreas de las mejillas. El cuello, las fosas antecubital y poplíteas y los pliegues glúteos suelen estar afectados. Los adolescentes son más propensos a experimentar erupciones en los párpados. Con la edad, las manos y los pies también se vuelven más problemáticos y la dermatitis atópica puede presentarse como erupciones dishidroticas.⁵ Cualquier parte del cuerpo, desde el cuero cabelludo hasta las plantas de los pies, pasando por los labios y los genitales, puede verse afectada a cualquier edad.

Las erupciones ocurren ya sea que se identifique o no un factor ofensivo o desencadenante.⁶ Cuando las lesiones son profundas o la inflamación es severa, la cicatrización, despigmentación e incluso liquenificación pueden ser permanentes.⁷ La liquenificación también puede ocurrir en otras afecciones dermatológicas que presentan rascado crónico y prurito. Se sabe que la fricción y el rascado de la piel exacerbaban el prurito, ocasionando en muchos casos el «ciclo de picazón y rascado», lo que da lugar a la aparición de placas, pápulas y nódulos.

El tratamiento de la dermatitis atópica es más efectivo cuando aborda los procesos fisiopatológicos subyacentes. Casi todos los pacientes con dermatitis atópica pueden tratarse como pacientes ambulatorios, pero los pacientes que tienen sobreinfecciones graves o eritrodermia pueden requerir hospitalización.⁸

Dentro de la predisposición a entidades secundarias llama la atención la prevalencia de la ictiosis, ésta representa un grupo de desórdenes que involucran una barrera epidérmica, queratinización y descamación anormales. Múltiples tipos de ictiosis se han descrito, la ictiosis vulgar es el tipo más común, con una incidencia de 1:250. Su inicio es durante la infancia, y raramente al nacimiento aquella ligada al cromosoma X. La ictiosis vulgar usualmente se presenta como escamas finas blancuecinas en la piel, que respetan la fosa antecubital y poplíteas, con presencia más obvia de escamas en la región lateral de las extremidades pélvicas. La hiperlinealidad es notada en palmas y plantas, puede ser inocua y presentarse como un hallazgo aislado.⁹



Figura 1: Pliegues de Dennie-Morgan, placas eritematoescamosas en mejillas, secreción ocular purulenta bilateral.



Figura 2: Placas eritematoescamosas en pliegues de extremidades superiores.

Esta enfermedad se puede heredar en patrones autosómicos o ligados al cromosoma X o por mutación espontánea. La ictiosis ligada al cromosoma X, la ictiosis lamelar y el feto arlequín son formas raras y bien descritas. Varios síndromes y condiciones relacionadas incluyen a la ictiosis como parte del cuadro clínico, entre ellos el síndrome KID (queratitis, ictiosis y sordera) y el síndrome de Netherton (ictiosis lineal circunfleja, eritrodermia congénita, dermatitis atópica y elevación de IgE).¹⁰

El tratamiento, por lo general, implica el uso de ácido salicílico tópico, ácido láctico o urea en forma de loción, crema o ungüento. Estos productos hidratan y ayudan en la descamación; sin embargo, dicho tratamiento debe usarse con precaución en niños por los graves efectos secundarios e incluso toxicidad, de ahí la complejidad del tratamiento en esta población, principalmente cuando coexiste con otras patologías como es el caso de la dermatitis atópica.¹¹

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Se trata de lactante masculino de un año dos meses de edad, quien cuenta con los siguientes antecedentes de importancia: madre de 25 años, con diagnóstico de asma desde los 16 años, producto de la primera gesta, obtenido vía vaginal, de término sin complicaciones, con previo diagnóstico de ictiosis ligada a cromosoma X realizado a la edad de seis meses, en internamiento en tercer nivel de atención por cuadro de impetiginización grave sin mejoría a tratamientos convencionales, en tratamiento con hidroxiurea y emolientes, con diagnóstico reciente de alergia a la proteína de leche de vaca en tratamiento con fórmula hidrolizada de proteínas. Acude al Servicio de Urgencias Pediátricas por presentar cuadro de 72 horas de evolución caracterizado por prurito generalizado, irritabilidad y secreción purulenta en ojo derecho.

A la exploración física se encuentra irritable, con signos vitales dentro de percentiles para su edad, con pliegues de Dennie-Morgan bilaterales con se-

creción purulenta en ojo derecho, signo de Hertoghe bilateral, queilitis y placas eritematoescamosas y pruriginosas en mejillas (Figura 1), cuello y superficies extensoras de las extremidades superiores (Figura 2) e inferiores, hiperqueratosis en región inguinal (Figura 3) con zonas de liquenificación en tronco anterior (Figura 4), dada la irritabilidad se solicitan estudios de laboratorio para descartar proceso infeccioso grave; no obstante, la biometría hemática, química sanguínea y electrolitos séricos resultan normales, se corrobora tolerancia a la vía oral y se egresa con tratamiento para la conjuntivitis con tobramicina oftálmica y se indica continuar con tratamiento tópico ya indicado en tercer nivel para la ictiosis.

El paciente persiste con irritabilidad y persistencia de lesiones eritematoescamosas agudizadas en ambas mejillas, por lo que acuden a médico en medio privado, quien realiza diagnóstico de agudización de ictiosis, haciendo hincapié en cuidados generales y continuar con mismo tratamiento, sin mejoría. Deciden regresar al Servicio de Urgencias Pediátricas en donde se solicita valoración por el Servicio de Dermatología donde se diagnostica cuadro agudo severo de dermatitis atópica.

Tratamiento

Se indicó tratamiento tópico con emoliente a base de petrolato sólido con aplicación cada 4 horas en placas, complementado con hidroxiurea y solución de difenhidramina 6.25 mg cada 6 horas, se egresa al paciente. A los 10 días acude a seguimiento en consulta de Medicina Familiar encontrándose franca mejoría de las lesiones dérmicas y resolución de la conjuntivitis.



Figura 3: Hiperqueratosis en región inguinal, placas eritematoescamosas en superficies extensoras.



Figura 4: Placas eritematoescamosas con zonas de liquenificación en tronco anterior.

DISCUSIÓN

La dermatitis atópica es una patología frecuente que se presenta en el paciente pediátrico, la cual debe ser sospechada cuando existen antecedentes familiares y presencia de la llamada «marcha atópica»; sin embargo, cuando existen patologías dérmicas asociadas poco frecuentes, como es el caso de la ic-tiosis, se complica la realización de un diagnóstico y tratamiento adecuados como en el caso clínico presentado. Se resalta la importancia de un tratamiento oportuno para evitar complicaciones severas que puedan comprometer la vida del paciente.

REFERENCIAS

1. Spergel JM. From atopic dermatitis to asthma: the atopic march. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2010; 105 (2): 99-106; quiz 107-109, 117.

2. Carlsten C, Dimich-Ward H, Ferguson A, Watson W, Rousseau R, Dybuncio A et al. Atopic dermatitis in a high-risk cohort: natural history, associated allergic outcomes, and risk factors. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2013; 110 (1): 24-28.
3. Jansén C, Haapalahti J, Hopsu-Havu V. Immunoglobulin E in the human atopic skin. *Arch Dermatol Forsch.* 1973; 246: 299-302.
4. Koga C, Kabashima K, Shiraishi N, Kobayashi M, Tokura Y. Possible pathogenic role of Th17 cells for atopic dermatitis. *J Invest Dermatol.* 2008; 128 (11): 2625-2630.
5. Williams H, Flohr C. How epidemiology has challenged 3 prevailing concepts about atopic dermatitis. *J Allergy Clin Immunol.* 2006; 118 (1): 209-213.
6. Silverberg JI. Persistence of childhood eczema into adulthood. *JAMA Dermatol.* 2014; 150 (6): 591-592.
7. Leung DY, Bieber T. Atopic dermatitis. *Lancet.* 2003; 361 (9352): 151-160.
8. Fox S. Atopic dermatitis symptoms in children are persistent. *Medscape Medical News.* 2014.
9. Bygum A, Virtanen M, Brandrup F, Ganemo A, Sommerlund M, Strauss G et al. Generalized and naevoid epidermolytic ichthyosis in Denmark: clinical and mutational findings. *Acta Derm Venereol.* 2013; 93 (3): 309-313.
10. Moeschler JB, Shevell M; American Academy of Pediatrics Committee on Genetics. Clinical genetic evaluation of the child with mental retardation or developmental delays. *Pediatrics.* 2006; 117 (6): 2304-2316.
11. Mazereeuw-Hautier J, Vahlquist A, Traupe H, Bygum A, Amaro C, Aldwin M et al. Management of congenital ichthyoses: European guidelines of care, part one. *Br J Dermatol.* 2019; 180 (2): 272-281.

Correspondencia:

Dra. Beatriz Archundia Jiménez

E-mail: drabarchundiaj@gmail.com