

## Diagnóstico clínico de la incontinencia pigmentaria en dos neonatos con lesiones cutáneas vesículo-pustulosas

Clinical diagnosis of pigment incontinence in two neonates with vesicle-pustulous skin lesions

Gerardo Rogelio Robaina Castellanos<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-0300-9871>

Lisbeth Sabido Toledo<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0002-1569-2690>

Solangel de la Caridad Riesgo Rodríguez<sup>3</sup> <https://orcid.org/0000-0001-8256-6371>

Martha Sonia Robaina Castellanos<sup>4</sup> <http://orcid.org/0000-0002-5975-6190>

<sup>1</sup>Hospital Ginecoobstétrico Docente Provincial de Matanzas “José Ramón López Tabrane”, Servicio de Neonatología. Matanzas, Cuba.

<sup>2</sup>Hospital Pediátrico Provincial de Matanzas “Eliseo Noel Caamaño”, Servicio de Consulta externa. Matanzas, Cuba.

<sup>3</sup>Hospital Pediátrico Provincial de Matanzas “Eliseo Noel Caamaño”, Departamento Docente. Matanzas, Cuba.

<sup>4</sup>Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología, Servicio de Oncogenética. La Habana, Cuba.

\* Autor para la correspondencia: [grcastellanos.mtz@infomed.sld.cu](mailto:grcastellanos.mtz@infomed.sld.cu)

### RESUMEN

**Introducción:** La incontinencia pigmentaria es un trastorno neuroectodérmico sistémico que en el recién nacido se diagnostica por la presencia de lesiones cutáneas de tipo eritemato-vesiculosas o vesículo-pustulosas, con distribución según las líneas de *Blaschko*, asociadas a eosinofilia en muestra de sangre.

**Objetivo:** Mostrar que es factible diagnosticar la incontinencia pigmentaria en el período neonatal, aún en casos esporádicos, mediante un adecuado ejercicio del método clínico.

**Presentación de los casos:** Se trata de dos recién nacidas femeninas, nacidas a término, con peso adecuado para la edad gestacional y sin antecedentes pre- y perinatales de interés; la primera de las cuales se presenta al tercer día de nacida con lesiones en piel, de aspecto vesículo-pustuloso, que seguían el recorrido del nervio ciático poplíteo externo. El segundo caso se presenta al 11no día de nacida con lesiones de tipo vesículo-ampulosas, en región externa de los cuatro miembros, con mejoría a los 26 días de vida. En ambos casos se plantea el diagnóstico de incontinencia pigmentaria esporádica.

**Conclusiones:** El diagnóstico de la incontinencia pigmentaria en el período neonatal constituye un reto, el cual es posible asumir si se lleva a cabo un adecuado uso del método clínico, con un minucioso diagnóstico diferencial. Para el diagnóstico, resulta útil establecer consenso a partir de un enfoque multidisciplinario.

**Palabras clave:** recién nacido; diagnóstico; genodermatosis; incontinencia pigmentaria; incontinencia pigmenti; síndrome de *Bloch-Sulzberger*.

## ABSTRACT

**Introduction:** Pigment incontinence is a systemic neuroectodermal disorder that in the newborn is diagnosed by the presence of skin lesions of erythematous-vesiculosus or vesicle-pustulous type, with distribution according to the Blaschko lines, associated with eosinophilia in the blood sample.

**Objective:** Show that it is feasible to diagnose pigment incontinence in the neonatal period, even in sporadic cases, through proper performance of the clinical method. **Presentation of cases:** These are two female newborns, born full-term, with a suitable weight for gestational age and without a pre- and perinatal history of interest; the first case occurs on the third day of life, presenting skin lesions, vesicle-pustulous in appearance, which followed the path of the external popliteal sciatic nerve. The second case occurs on the 11th day of life with vesicle-ampulose lesions in the outer region of the four limbs, with improvement at 26 days of life. Diagnosis of sporadic pigment incontinence is stated in both cases.

**Conclusions:** Diagnosing pigment incontinence in the neonatal period is a challenge, which can be assumed if proper use of the clinical method is carried out, with a thorough differential diagnosis.

**Keywords:** Newborn; diagnosis; genodermatosis; pigment incontinence; incontinentia pigmenti; Bloch-Sulzberger syndrome.

Recibido: 24/04/2020

Aceptado: 14/12/2020

## Introducción

La incontinencia pigmentaria, *incontinentia pigmenti*, o síndrome de *Bloch-Sulzberger*, es un trastorno neuroectodérmico sistémico caracterizado por lesiones cutáneas que evolucionan por etapas y que, en ocasiones, se asocia a compromiso oftalmológico, neurológico y odontológico. Fue descrita inicialmente por *Garrot* en 1906 y definida clínica e histopatológicamente por *Bloch* y *Sulzberger*.<sup>(1)</sup> Se trata de una enfermedad hereditaria, que sigue un patrón de herencia dominante ligada al cromosoma X y que se produce por una mutación en el gen *IKBKG*, cuyo *locus* se encuentra en Xq28.<sup>(2)</sup> Al estar afectado el cromosoma X, la enfermedad aqueja con mayor frecuencia al sexo femenino, pues resulta fatal en la mayoría de los casos masculinos afectados. No obstante, en determinadas circunstancias, la enfermedad puede manifestarse en los varones.<sup>(3)</sup> La incontinencia pigmentaria es una enfermedad de expresividad variable y, por lo general, los hallazgos cutáneos son los primeros en revelarse. Las manifestaciones cutáneas evolucionan por cuatro etapas: eritemato-ampollar, verrugosa o hipertrófica, hiperpigmentada, y atrófica o hipopigmentada.<sup>(1,3)</sup> En los anexos de la piel puede haber alopecia cicatricial en vértex y afectación ungueal, mientras que las manifestaciones extracutáneas incluyen diversas anomalías dentarias y alteraciones oculares, como amaurosis, estrabismo, ptosis, hipoplasia del iris y anomalías del desarrollo de los vasos retinianos. Dentro de las manifestaciones neurológicas se encuentran las convulsiones, la parálisis cerebral espástica, el retardo en el desarrollo motor y la microcefalia.<sup>(1,3)</sup> El diagnóstico de esta enfermedad es esencialmente clínico, aunque para establecer una mayor precisión se suele realizar el análisis histopatológico de las lesiones dermatológicas mediante

biopsia de piel, lo cual permite diferenciar la etapa vesicular (en la que predomina el infiltrado eosinofílico), de la verrugosa (con eosinófilos escasos). Los estudios de genética molecular pueden ser útiles para confirmar el diagnóstico, así como para establecer pronóstico, puesto que en los pacientes con la mutación *IKBKG* el fenotipo suele ser más severo.<sup>(4)</sup>

Para establecer el diagnóstico de incontinencia pigmentaria, son útiles los criterios de *Landy* y *Donnai*, los cuales incluyen criterios mayores y menores, a partir de los cuales se establece el diagnóstico de incontinencia pigmentaria esporádica o familiar.<sup>(3)</sup>

En el recién nacido el diagnóstico de la enfermedad puede ser planteado ante la presencia de lesiones dermatológicas típicas, de tipo eritemato-vesiculosas o vesículo-pustulosas, con distribución según las líneas de *Blaschko*, asociadas a la presencia de eosinofilia en sangre periférica.

A pesar de la variabilidad en la expresión clínica de las manifestaciones dermatológicas de la incontinencia pigmentaria en el período neonatal, es posible establecer su diagnóstico en esta etapa, basado esencialmente en la clínica. Es por ello que se realiza esta presentación de casos, con el objetivo de mostrar que es factible diagnosticar esta enfermedad en el período neonatal, aún en casos esporádicos, mediante un adecuado ejercicio del método clínico.

## Presentación de casos

### Caso A

Recién nacida del sexo femenino, de madre con antecedentes familiares y personales de salud y de grupo sanguíneo O positivo, con serología VDRL no reactiva durante el embarazo e historia obstétrica de tres gestaciones, ningún parto y dos abortos provocados, cuyo embarazo actual es clasificado como de bajo riesgo. Nace con edad gestacional de 39 semanas, por parto eutócico, con puntaje de *Apgar* 9-9, peso al nacer 3580 g, perímetro cefálico 35 cm y talla 51 cm; con tiempo total de trabajo de parto de 5 horas y tiempo de ruptura de membranas de 19 horas.

El líquido amniótico fue meconial +++, con placenta y cordón normales.

Se le realizan los cuidados inmediatos del recién nacido y se mantiene con su madre en la sala de puerperio fisiológico, con el diagnóstico de recién nacido a término de peso adecuado para la edad gestacional.

Al tercer día de nacida, durante el examen físico de rutina, se observan lesiones en piel, de aspecto vesículo-pustuloso, las cuales seguían el recorrido del nervio ciático poplíteo externo, desde el borde externo del pie izquierdo, la región posterior del miembro inferior izquierdo hasta la región glútea ipsilateral, sin encontrarse otras alteraciones en el resto del examen físico. (Fig.1)



**Fig. 1** - Caso A. Lesiones vesículo-pustulosas con base eritematosa en miembro inferior y región glútea izquierda en recién nacido del sexo femenino (3er día de vida)

Se plantea como impresión diagnóstica un herpes zoster neonatal, por lo que se traslada a la sala de neonatología y se comienza tratamiento local con fomentos de solución salina 0,9% cada 3 horas. Al sexto día las lesiones se describen como pustulosas, con exudado y base eritematosa, por lo que se comienza tratamiento antibiótico con ampicilina y amikacina vía intramuscular. Con este tratamiento se produce una mejoría de las lesiones, pero al 8vo. día de nacida comienzan a aparecer lesiones de aspecto verrugoso, que siguen el mismo recorrido de las lesiones anteriores, en forma lineal, desde el borde externo del pie izquierdo,

con afectación de la región posterior de la pierna, el muslo y la región glútea izquierda. (Fig. 2)



**Fig. 2** – Caso A. Lesiones de aspecto verrugoso, hiperpigmentadas, lineales en la misma localización que las anteriores (8vo. día de vida).

Se interconsulta el paciente con dermatología y, ante la presencia de lesiones vesicoampollares congénitas, con mejoría, seguidas de lesiones verrugosas (12mo. día de nacida) y reaparición de pústulas de distribución lineal, acompañado de un leucograma con eosinofilia, se arribó al diagnóstico clínico de incontinencia pigmentaria. (Fig. 3)



**Fig. 3** - Caso A. Reaparición de vesículo-pústulas lineales en el recorrido de las lesiones previas de aspecto verrugoso (12mo. día de vida).

Se indican otros estudios, como VDRL (no reactiva) y estudios serológicos para infecciones prenatales del grupo TORCH. Se difiere biopsia de piel debido a la tipicidad de las lesiones. La paciente fue dada de alta hospitalaria a los 15 días de nacida, debido a la mejoría de las lesiones, y se continuó seguimiento por consulta de Dermatología.

### **Caso B**

Recién nacida del sexo femenino, de madre de 19 años con antecedentes familiares y personales de salud y de grupo sanguíneo O positivo, con serología VDRL no reactiva durante el embarazo, primigesta, con embarazo (actual) clasificado como de bajo riesgo. Nace en un hospital general territorial de la Provincia Matanzas, con edad gestacional de 41 semanas, por parto eutócico, con puntaje de *Apgar* de 9-9, peso al nacer 3280 g, perímetro cefálico 35 cm y talla 51 cm; con tiempo total de trabajo de parto de 8 horas y tiempo de ruptura de membranas de 1 hora. El líquido amniótico fue meconial +++, con placenta y cordón normales. Egresas del hospital al tercer día de nacida, con el diagnóstico de recién nacido a término de peso adecuado para la edad gestacional.

Al 11no. día de nacido reingresa en el hospital de nacimiento por presentar lesiones en piel de tipo vesículo-ampulosas, que afectan la región externa de los cuatro miembros, las cuales son interpretadas por los facultativos como una piodermatitis, por lo que imponen tratamiento con cefazolina y amikacina. (Fig.4)



**Fig. 4** - Caso B. Lesiones vesículo-pustulosas con base eritematosa en región externa de los cuatro miembros en recién nacido del sexo femenino a los 11 días de edad posnatal. En la fotografía se muestra el miembro inferior derecho.

Al no mejorar las lesiones, los neonatólogos que la atienden sospechan que se trate de un herpes simple y añaden al tratamiento Aciclovir vía endovenosa. En los complementarios realizados al ingreso se encuentra: hematocrito 0,47/L; leucograma  $14,9 \times 10^9/L$ , segmentados 7 %, linfocitos 72 % (aumentados), eosinófilos 21 % (aumentados); plaquetas  $280 \times 10^9/L$ ; proteína C reactiva cualitativa negativa; gasometría con valores normales.

A los 15 días de nacida es remitida al servicio de referencia de neonatología de la ciudad cabecera de la provincia, donde al ingreso se describen lesiones de aspecto vesículo-ampollares sobre base eritematosa, con algunas lesiones denudadas y otras costrosas, localizadas en región lateral del tronco y miembros superiores e inferiores. Este cuadro se interpreta como una piodermatitis y se mantiene solamente con cefazolina endovenosa. Se suspende amikacina y Aciclovir y se indican curas locales con clorhexidina acuosa 1%, 3 veces al día.

A los 20 días de nacida, al no encontrarse mejoría clínica, se realiza rediscusión del caso, en la cual se plantea entonces el diagnóstico de incontinencia pigmentaria (teniendo en cuenta las características de las lesiones, su distribución siguiendo las líneas de *Blaschko* y la eosinofilia en el leucograma inicial). Se interconsulta nuevamente con especialista en dermatología, quien apoya el diagnóstico e indica aplicar fomentos de agua estéril en las lesiones vesiculosas y eritematosas, y gentamicina en crema en las lesiones costrosas. Se interconsulta también con especialista en genética, que sugiere esperar evolución, y con especialista en oftalmología, que encuentra fondo de ojo normal.

Los exámenes complementarios a los 15 días de nacido (hemoglobina, hematocrito, leucograma, plaquetas, proteína C reactiva cualitativa, gasometría capilar, glicemia, serología VDRL) resultaron normales, con excepción del leucograma, que mostró una eosinofilia: leucograma  $17,8 \times 10^9/L$ ; segmentados 37 %, linfocitos 54 %, eosinófilos 9 % (aumentados). A los 26 días de nacida, se describe mejoría de las lesiones vesículo-pustulosas, con presencia de pápulas y lesiones de aspecto verrugoso en los mismos sitios en que se encontraban las lesiones previas. (Fig. 5)





**Fig. 5** - Caso B. Mejoría de lesiones vesículo-pustulosas en región lateral del tronco y miembros superiores e inferiores en recién nacido del sexo femenino, a los 26 días de nacido. En la fotografía se muestran lesiones del miembro inferior izquierdo.

Pero ese día, estando en la sala de puerperio junto a su mamá, presenta aumento de volumen en muslo derecho, con llanto, al parecer por dolor. Se traslada a la sala de neonatología y se realiza radiografía en la que se observa fractura de fémur derecho, sin otras alteraciones óseas. Es valorado por Ortopedia, quien plantea fractura traumática de fémur derecho y realiza maniobra de reducción e inmovilización por el método de *Credé*. Se indican analgésicos y se realiza valoración materna por Psicología, en la cual no se evidencia intencionalidad en la ocurrencia del trauma.

En ese momento los complementarios realizados (hemoglobina, hematocrito, leucograma, plaquetas, proteína C reactiva cualitativa, gasometría y glicemia) fueron normales, con excepción del leucograma, en el cual los eosinófilos continuaban aumentados (25 %). Las lesiones de piel tuvieron mejoría en los días siguientes, y a los 33 días de nacida, la paciente se traslada al servicio de ortopedia y traumatología del hospital pediátrico de la provincia, donde se sigue actualmente en consulta de dermatología.

## Discusión

El diagnóstico de incontinencia pigmentaria en la etapa neonatal se dificulta por el hecho de que la extensión de las lesiones cutáneas varía de un paciente a otro. Si bien cada uno de los tipos de lesiones cutáneas tiene sus momentos respectivos de aparición y desaparición, con lesiones características también para cada etapa, no todos los pacientes padecen todas las etapas y algunas lesiones pueden coexistir en un momento dado.<sup>(3)</sup>

En 90 % de los pacientes la enfermedad se presenta desde el nacimiento, o incluso desde la etapa intrauterina, en la etapa I o eritemato-ampollar, la cual consiste en una erupción de vesículas y pústulas firmes, amarillentas sobre una base inflamatoria, de distribución lineal, que sigue las líneas de *Blaschko*. Estas lesiones se localizan principalmente en los miembros, tronco y cuero cabelludo, sin presentar afectación de cara, palmas ni plantas; y suelen resolverse espontáneamente.<sup>(1)</sup>

La etapa II, verrugosa o hipertrófica ocurre entre la 2a y 6a semanas después del nacimiento. Consisten en pápulas y placas verrugosas hiperqueratóticas, presentes en áreas distales de extremidades, tobillos y dedos, y que por lo general resuelven al 6to mes de edad posnatal.

Las etapas III y IV aparecen, por lo general, más allá del período neonatal. La etapa III o hiperpigmentada consiste en una pigmentación en espiral o lineal, de tono grisáceo o marrón, que aparece entre el 4to y 6to mes de vida, o en ocasiones a los 2-3 años de edad; y la etapa IV o atrófica se manifiesta en la adolescencia o en la etapa juvenil, y consiste en la formación de placas hipopigmentadas, atróficas, que se pueden acompañar de alopecia cicatricial y alteraciones en las uñas.<sup>(1)</sup>

Los dos casos que se presentan tienen como características en común de que se trata de pacientes femeninas con la forma de presentación esporádica. En ambas pacientes, las lesiones dermatológicas aparecieron en las primeras dos semanas de edad posnatal, eran inicialmente eritemato-vesiculosas o pustulosas, con una distribución blasckoide y luego evolucionaron hacia lesiones de tipo pápulo-verrugas. En ninguna de las dos pacientes las lesiones se presentaron en la cara ni en las palmas ni las plantas; ni hubo otras alteraciones a nivel de anexos, retina, ni del sistema nervioso.

No obstante, hubo diferencias clínicas entre los dos casos: en el primero las lesiones de piel aparecieron más precozmente, tenían una apariencia más lineal, estaban localizadas a una sola metámera, con un patrón de distribución zosteriforme, y las lesiones predominantes al inicio eran de tipo eritemato-vesiculosas; mientras que el segundo las lesiones aparecieron más

tardíamente, hubo predominio de las pústulas, y tuvieron mayor extensión, tanto por las áreas de piel que abarcaban como por su distribución, en forma de bandas bilaterales en el tronco y los cuatro miembros.

Entre los diagnósticos diferenciales más importantes a tener en cuenta en estos dos casos, se encuentran algunas alteraciones cutáneas benignas transitorias del período neonatal, algunas enfermedades infectocontagiosas y no infectocontagiosas (cutáneas o sistémicas) y otras alteraciones.

### **Alteraciones cutáneas benignas transitorias del período neonatal**

- Eritema tóxico neonatal. En esta alteración, las lesiones típicas eritematosas, con pápulas, vesículas o pústulas en su interior, no se presentan agrupadas ni siguen las líneas de *Blaschko*.<sup>(5,6)</sup>
- Miliaria. De las cuatro formas descritas (rubra, cristalina, pustulosa y profunda), la pustulosa se descarta debido a que las pústulas por lo general son muy pequeñas, con un diámetro inferior al de la cabecilla de un alfiler y se trata de lesiones autolimitadas.<sup>(5,6)</sup>
- Acropustulosis infantil. Se descartó en ambos pacientes, por no tratarse de vesículo-pústulas pruriginosas recurrentes con predilección por palmas y plantas.<sup>(5)</sup>
- Pustulosis eosinofílica o foliculitis pustular eosinofílica. La distribución de las lesiones descartó esta etiología, caracterizada por placas policíclicas o anulares, pruriginosas, compuestas de pápulas y pústulas coalescentes en áreas seboreicas del cuero cabelludo, cara, tronco y extremidades.<sup>(5)</sup>
- Otras erupciones pustulares transitorias benignas, como el acné *neonatorum* y la melanosis pustular neonatal. Se diferencian de las que se presentaron en los dos casos estudiados por su localización, en cara, en el caso del acné *neonatorum*, y cara, cuello, tronco y región glútea, además de palmas y plantas, en el caso de la melanosis pustular neonatal transitoria.<sup>(6)</sup>

### **Enfermedades infectocontagiosas localizadas o sistémicas**

- Piodermitis. El diagnóstico diferencial como una piodermitis fue difícil de realizar en el 2do. caso que se presenta, debido a las características de las lesiones en el período inicial y al hecho de que en algún momento de la evolución de la enfermedad se puede producir una infección secundaria de las lesiones de piel; pero la distribución de las lesiones siguiendo las líneas de *Blaschko* y su posterior evolución a la etapa verrugosa hicieron

plantear el diagnóstico de incontinencia pigmentaria, apoyado por la presencia de eosinofilia.<sup>(5)</sup>

- Candidiasis. En las infecciones micóticas cutáneas por *Cándida*, las lesiones se localizan principalmente a nivel de los pliegues, en región inguinal o perineal, pero también a nivel del cuello, extremidades, orejas y mucosa oral. A nivel de piel predomina el eritema, con vesículas o pústulas, con la piel denudada en ocasiones.<sup>(5,7)</sup>
- Escabiosis. Aunque las lesiones de escabiosis en el neonato suelen presentarse como una dermatitis generalizada severa, con compromiso de la cabeza y el cuello, la ausencia de antecedentes de lesiones pruriginosas en la madre u otro familiar en contacto íntimo hizo desestimar este diagnóstico.<sup>(8)</sup>
- Picaduras de artrópodos.<sup>(1)</sup> Las picaduras de artrópodos cuando son múltiples, se observan en forma de vesículas o pústulas aisladas con base eritematosa. En ocasiones producen cuadros más llamativos como los del prurigo, pero en ninguna de las dos variantes las lesiones suelen seguir las líneas de *Blaschko*.
- Infección por virus herpes simple. Las lesiones cutáneas por lo general consisten en placas con vesículas de base eritematosa, que luego evolucionan a pústulas y costras. La infección congénita por herpes simple tipo 2 se descartó en ambos casos al no recogerse el antecedente de infección herpética genital en sus respectivas madres, y la infección por herpes simple tipo 1 fue descartada al no recogerse antecedentes de lesiones labiales en las mismas ni en los familiares. La prueba de *Tzanck* hubiera permitido determinar la presencia de células gigantes multinucleadas en las lesiones de piel, pero dicha prueba no fue realizada.<sup>(7,9)</sup>
- Infección por virus varicela-zoster. El síndrome de varicela-zoster fetal, la infección congénita por varicela-zoster y la varicela posnatal se descartan, al no recogerse antecedentes de varicela en la madre ni en los familiares.<sup>(9)</sup> Más raramente, la infección primaria materna (que puede ser subclínica) puede ocasionar un cuadro de herpes zoster neonatal, del cual existe el reporte también luego de un herpes zoster materno.<sup>(10)</sup> Como en el herpes zoster neonatal las lesiones de piel tienen una distribución metamérica, en el primer caso que se presenta se valoró inicialmente esta posibilidad diagnóstica, pero el herpes zoster neonatal es muy raro; hasta el año 2003 en el mundo se habían registrado solamente diez casos.<sup>(10,11)</sup>

- Infección perinatal por virus Zika. La transmisión perinatal de virus Zika puede asociarse a la presencia de erupción máculo-papulosa en recién nacidos. En ninguno de los dos pacientes estudiados se recogieron otras manifestaciones clínicas ni antecedentes maternos positivos en las dos semanas previas al parto.<sup>(12)</sup>
- Sífilis congénita. En ninguno de los dos casos que se presentan hubo manifestaciones sistémicas y las respectivas VDRL realizadas resultaron no reactivas. La forma aguda de la sífilis congénita, cuando se expresa clínicamente, lo hace como una enfermedad sistémica, y en las dermatológicas acompañantes, la erupción vesículo-ampolloso afecta principalmente palmas y plantas.<sup>(5,6,7)</sup>
- Otros gérmenes del grupo TORCH. Las infecciones prenatales por toxoplasma o rubeola pueden acompañarse de manifestaciones cutáneas, las cuales acompañan las múltiples manifestaciones de la enfermedad causada por estos agentes biológicos, pero no suelen encontrarse de manera aislada. La infección prenatal por citomegalovirus aunque puede presentarse con un cuadro florido, la mayoría de las veces cursa en forma asintomática, con la posterior aparición de hipoacusia y trastornos del aprendizaje en algunos pacientes.<sup>(7,9)</sup> Las infecciones prenatales por los tres agentes biológicos mencionados pueden cursar con alteraciones en el fondo de ojo, el cual fue normal en los dos casos estudiados.
- Listeriosis. Las lesiones de piel acompañan el cuadro de sepsis,<sup>(5)</sup> el cual no estuvo presente en ninguno de los dos casos que se presentan.
- Infecciones por enterovirus. La infección por enterovirus fue descartada en los dos recién nacidos estudiados, por no presentar el tipo de erupción característico de dicha infección, ni fiebre; además de que estas infecciones suelen presentarse en niños de uno a cuatro años de edad.<sup>(12,13)</sup>

### **Enfermedades no infectocontagiosas cutáneas o sistémicas**

- Psoriasis pustular infantil generalizada. Se trata de una afección rara en el periodo neonatal, con predilección por las áreas de flexión de extremidades y del pañal, además de afectar tronco, palmas, plantas y lecho de las uñas.<sup>(5)</sup> Se descartó en los casos estudiados.
- Dermatitis atópica y dermatitis seborreica. Ambas se descartaron por las características de las lesiones y su distribución. La dermatitis atópica se presenta en niños mayores de

tres meses de edad, afecta la cara y otras regiones del cuerpo, es recurrente y las lesiones son pruriginosas. La dermatitis seborreica, en tanto, se caracteriza por la presencia de eritema y escamas grasosas, principalmente en el cuero cabelludo, aunque también puede afectar cara, orejas y cuello.<sup>(6,8)</sup>

- Mastocitosis ampollar. De las formas cutáneas de esta enfermedad, la urticaria pigmentosa, forma clínica más frecuente en niños y lactantes, se descartó en los pacientes estudiados por no estar presente el signo de Darier, además de que las lesiones predominantes no eran las de tipo pigmentadas, máculo-papulosas o nodulares. La mastocitosis cutánea difusa es una forma más rara de presentación de la enfermedad que puede verse también en los primeros meses de vida, pero las lesiones de piel, a diferencia de las de los dos casos estudiados, tienen una textura similar a la corteza de la naranja, con mayor afectación de las áreas de flexión.<sup>(14,15,16)</sup> La fractura de fémur hizo que, en el caso B, se tuviera en cuenta la mastocitosis sistémica, independientemente de que esta forma suele presentarse más frecuentemente a otras edades, pero ella fue descartada al no presentarse manifestaciones secundarias a la liberación de mediadores ni observarse lesiones osteolíticas en las radiografías realizadas.
- Histiocitosis X. Las lesiones cutáneas de esta afección sistémica suelen ser pápulas purpúricas o petequias, de localización principalmente en cabeza y cuello, por lo cual se descartó esta posibilidad diagnóstica, además de que no se recogían otros hallazgos (secreción por los oídos, hepatomegalia, esplenomegalia).<sup>(8)</sup>
- Epidermólisis bulosa. Al contrario de la *incontinentia pigmenti*, en la epidermólisis bulosa las lesiones, caracterizadas por ampollas, se producen en los sitios de piel expuestos a fricción o traumas, como son las extremidades y la zona del pañal.<sup>(4)</sup>
- Ictiosis ampollar. Se descartó por ser un trastorno autosómico dominante, caracterizado por la presencia de escamas extensas en la piel desde el nacimiento, con eritrodermia y episodios recurrentes de formación de ampollas.<sup>(8)</sup>
- Pénfigo neonatal. Esta enfermedad ampollar autoinmune resulta rara en el período neonatal, y fue descartada debido a que no existía antecedente materno de pénfigo vulgar en ninguno de los dos casos estudiados.<sup>(17)</sup>

- Exantemas medicamentosos con o sin eosinofilia. Se descartaron al no recogerse el antecedente de administración de medicamentos días antes de la aparición de las lesiones.<sup>(13)</sup>

### Otras alteraciones

- Maltrato infantil. En el segundo caso, la posibilidad de fractura no accidental fue descartada, debido a que las fracturas por maltrato, por lo general, se producen en costillas, metáfisis y cráneo; además de que en la evaluación psicológica a la madre, no se pudo demostrar intencionalidad; por otra parte, las lesiones de piel no se correspondían con las que suelen ser más frecuentes en casos de abuso.<sup>(1,18)</sup>

Se concluye que el diagnóstico de la incontinencia pigmentaria en el período neonatal constituye un reto, el cual es posible asumir si se lleva a cabo un adecuado uso del método clínico, con un minucioso diagnóstico diferencial. Para el diagnóstico, resulta útil establecer consenso a partir de un enfoque multidisciplinario.

### Referencias bibliográficas

1. González Burgos L, Di Martino Ortiz B, Rodríguez Masi M, Knopfmacher O, Bolla de Lezcano L. Síndrome de Bloch-Sulzberger (Incontinentia pigmenti). Características y aporte de un caso clínico. Arch Argent Pediatr. 2011;109(3):e62-e65.
2. Wang R, Lara-Corrales I, Kannu P, Pope E. Unraveling incontinentia pigmenti: a comparison of phenotype and genotype variants. J Am Acad Dermatol. 2019;81:1142-9.
3. Fernández MF, Samela PC, Bujána MM, Merediz J, Pierini AM. Recién nacido con lesiones vesicoampollares lineales. Arch Argent Pediatr. 2010;108(1):e5-e8.
4. Glade DG, Sitabkhan AZ, Osswald SS. Spreading Vesicles in a Neonate. J Pediatr. 2020;219:275-6.
5. Ghosh S. Neonatal Pustular Dermatitis: An Overview. Indian J Dermatol. 2015;60(2):211.
6. Barclay L, Lie D, Martin BN. Presentation, Prognosis, Treatment of Most Common Newborn Rashes. Am Fam Physician. 2008;77:47-52.

7. Valdés Armenteros R, Ruiz Tellechea Y, Morilla Guzmán A, Domínguez Dieppa F, Díaz Álvarez M, Montes López E, *et al.* Neonatología. Diagnóstico y tratamiento. 2da. ed. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2016 [acceso 17/04/2020]. Disponible en: [http://www.bvs.sld.cu/libros/neonatologia\\_diagnostico\\_ttmo\\_2ed/indice\\_p.htm](http://www.bvs.sld.cu/libros/neonatologia_diagnostico_ttmo_2ed/indice_p.htm)
8. Gutiérrez Padilla JA, Angulo Castellanos E, García Hernández HA, García Morales E, Padilla Muñoz H, Pérez Rulfo Ibarra D, *et al.* Dermatología en el recién nacido. En: Prometeo Editores, S.A. de C.V. Manual de Neonatología. 2da ed. Jalisco, México: Universidad de Guadalajara; 2019. p.125-37.
9. Gomella TL, Eyal FG, Zenk KE. Neonatology: Management, Procedures, On-Call Problems, Diseases, and Drugs. 5th ed. New York: Lange Medical Books/McGraw-Hill Medical Publishing Division; 2004.
10. Brar BK, Pall A, Gupta RR. Herpes Zoster Neonatorum. J Dermatol. 2003;30:346-7.
11. Lloreda-García JM, Martínez-Ferrández C, Gil-Sánchez S, Ibáñez-Micó S. Síndrome de la varicela congénita y herpes zoster neonatal. Enferm Infecc Microbiol Clin. 2013;31(10):699-706. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.eimc.2013.04.012>.
12. Castillo SA, Pham AK, Dinulos JG. Cutaneous manifestations of systemic viral diseases in neonates: an update. Curr Opin Pediatr. 2017;29(2):240-8.
13. Palacios-López CG, Durán-Mckinster C, Orozco-Covarrubias L, Saéz-de-Ocariz M, García-Romero MT, Ruiz-Maldonado R. Exantemas en pediatría. Acta Pediatr Mex. 2015;36:412-23.
14. Fábrega Sabaté J, Moraga Llop FA. Mastocitosis. En: Moraga Llop FA, editor. Protocolos de Dermatología. 2da ed. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2007. p.179-184.
15. Maldonado-Colín G, Campos-Cabrera BL, García-Romero MT. Mastocitosis cutánea: lo que el pediatra debe saber. Asma, Alergia, Inmunol Pediatr. 2015;24(3):78-85.
16. García J, Wattiez V, Aquino N, Aldama A, Gorostiaga G, Rivelli V, *et al.* Mastocitosis cutánea en lactante. Pediatría (Asunción). 2016 [acceso 17/04/2020];43(2):145-50. Disponible en: [http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1683-98032016000200007&lng=en](http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1683-98032016000200007&lng=en)
17. Kutlubay Z, Tanakol A, Engin B, Simsek E, Serdaroglu S, Tuzun Y, *et al.* Newborn Skin: Common Skin Problems. J Clin Med. 2017;12(1):42-7.



18. Fernández Couso G. Maltrato infantil. En: Fernández Couso G, editor. Pediatría. Diagnóstico y Tratamiento. 3ra ed. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2016. p.13-16.

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran no tener conflicto de intereses en la realización del estudio.

### **Declaración de contribución autoral**

*Gerardo Rogelio Robaina Castellanos:* tuvo una contribución sustancial a la concepción y diseño del artículo, llevó a cabo la búsqueda de la información, intervino en la recogida de datos, realizó su análisis e interpretación y redactó el borrador y la versión final del artículo, la cual aprobó.

*Lisbeth Sabido Toledo:* intervino en la recogida de datos, realizó una revisión crítica del contenido del borrador y aprobó la versión final del artículo.

*Solangel de la Caridad Riesgo Rodríguez:* aportó ideas al diseño del trabajo, intervino en la recogida de datos, revisó el borrador y aprobó la versión final del artículo.

*Martha Sonia Robaina Castellanos:* intervino en el análisis e interpretación de los datos, realizó una revisión crítica del contenido del borrador y aprobó la versión final del artículo.

Los cuatro autores tienen la capacidad de responder de todos los aspectos del artículo de cara a asegurar que las cuestiones relacionadas con la exactitud o integridad de cualquier parte del trabajo están adecuadamente investigadas y resueltas.