

Perniosis en pacientes pediátricos

V.M. Leis Dosil, M. Campos Domínguez, R. Cabeza Martínez, J.M. Hernanz Hermosa
Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario «Gregorio Marañón». Madrid

Resumen

La perniosis es una respuesta anormal al frío, que se manifiesta como lesiones violáceas, edematosas y dolorosas que generalmente afectan a zonas acrales del cuerpo. Es más frecuente en otoño e invierno, y en regiones con clima frío y húmedo. Con frecuencia, los pacientes son mujeres jóvenes, aunque este cuadro también se ha descrito en niños. El curso generalmente es autolimitado, y es suficiente empezar un tratamiento sintomático.

Palabras clave

Sabañones, perniosis, lesiones por frío

Abstract

Title: Perniosis (chilblains) in pediatric patients

Chilblains is an abnormal response to cold, that manifests as painful, purplish, edematous lesions, usually affecting acral sites of the body. It is more frequent in fall and winter, and in regions with cold and damp weather. The patients are usually young women, but this condition has also been described in children. The course is nearly always self-limited, and only symptomatic treatment is necessary.

Keywords

Chilblains, perniosis, cold injuries

Caso clínico

Paciente varón de 5 años, sin ningún antecedente personal ni familiar de interés. Había llegado a España cuatro meses antes, procedente del subcontinente indio, de donde era natural. Presentaba un cuadro de 6 semanas de evolución, desde el mes de noviembre, de lesiones en pies y manos, que crecían de forma progresiva y le causaban dolor, sobre todo al caminar. Sus padres no referían haber observado lesiones similares con anterioridad. Eran placas edematosas, eritematovioláceas, de 1 a 3 cm de diámetro, en los dedos, las caras externas (figura 1) y los talones de ambos pies (figura 2), así como en el dorso del cuarto dedo de la mano derecha (figura 3), ligeramente dolorosas a la palpación. Alguna de las lesiones presentaba un aspecto en diana (figura 4). Inicialmente, en el servicio de urgencias, fue diagnosticado de picaduras de artrópodo y tratado con corticoides tópicos. El cuadro no mejoró, por lo que fue remitido a la consulta de dermatología pediátrica. No existían contactantes sospechosos o procesos infecciosos previos a la aparición de las lesiones.

Con el diagnóstico de presunción de perniosis, se practicó una biopsia de una de las lesiones en los pies y se solicitó una analítica, incluyendo hemograma y bioquímica generales, además de anticuerpos antinucleares (ANA), complemento, factor reumatoide y aglutininas.

Los parámetros de laboratorio fueron totalmente normales. En la biopsia se advertía edema en la dermis papilar, así como un infiltrado inflamatorio mononuclear en la dermis reticular, más intenso en áreas periecrinas, y edema y engrosa-

miento de los vasos; todo ello era compatible con el diagnóstico de perniosis.

Se decidió instaurar un tratamiento únicamente sintomático, con protección frente al frío. El cuadro tuvo una buena evolución.

Discusión

La perniosis es una respuesta anormal al frío y a la humedad ambiental, caracterizada por la afectación de las zonas acrales del cuerpo. También se conoce con el término de sabañones. Aparece tras la exposición a temperaturas bajas, pero sin sobrepasar el umbral de la congelación. Se trata de pápulas y placas eritematovioláceas, que aparecen generalmente en los talones, los dedos de los pies, el dorso de los dedos de las manos, los pabellones auriculares o la nariz, y que pueden ser pruriginosas o causar dolor con la presión. A veces las placas pueden descamarse en la superficie. El curso es habitualmente autolimitado, con la resolución de las lesiones en 1 o 2 meses. Sin embargo, en ocasiones, sobre todo si existen factores predisponentes o la exposición al frío se mantiene, el cuadro puede cronificarse, e incluso pueden aparecer ampollas y ulceración.

Suele afectar a mujeres jóvenes, entre los 15 y 30 años, aunque se ha descrito en niños, adultos y ancianos de ambos sexos. Se cree que existe cierta predisposición individual para padecerla. Es más frecuente en las zonas del planeta con climas fríos, pero húmedos, como el noroeste de Europa.



Figura 1.



Figura 2.

La incidencia exacta se desconoce, siendo variable en las series publicadas. Por ejemplo, en Colorado (EE.UU.), se encontraron 8 casos en diez años entre 3 millones de personas, otros 5 en un año también en Colorado, y 33 en 10 años en París. En nuestro hospital, terciario, con un área de alrededor de 800.000 personas, es una patología infrecuente, aunque probablemente bastantes casos no lleguen a ser atendidos en nuestro centro y sean diagnosticados y tratados en atención primaria; de ahí la necesidad de que tanto los dermatólogos como los pediatras y médicos de atención primaria conozcan esta entidad y su tratamiento.

Se han descrito una serie de factores predisponentes que se asocian a una mayor tendencia a la cronicidad. Entre ellos, se encuentran la presencia de crioproteínas, como crioaglutininas o crioglobulina, acrocianosis, eritrocianosis, macroglobulinemia, disproteinemia, anorexia nerviosa, bajo índice de masa corporal, lupus eritematoso sistémico, anticoagulante lúpico, anticuerpos antifosfolípido y anticardiolipina, leucemia mieloi- de crónica, metástasis de cáncer de mama y reacciones secun-



Figura 3.



Figura 4.

darias a fármacos, además de un posible factor genético. Por tanto, ante un cuadro clínico compatible con perniosis, es conveniente tener en cuenta estas posibles asociaciones y solicitar las pruebas complementarias necesarias, de acuerdo con la historia de cada paciente, sobre todo en aquellos casos que persistan en el tiempo más de lo normal o tengan un curso recurrente.

Se debe establecer un diagnóstico diferencial con aquellas entidades que se puedan manifestar en forma de nódulos eritematovioláceos, como el eritema indurado, la vasculitis nodular, la paniculitis por frío, la sarcoidosis, las ateroembolias, fenómenos embólicos o trombóticos, o la enfermedad microgeódica, con alteraciones en el hueso subyacente. Asimismo, se han descrito casos que, como éste, presentan lesiones similares a las del eritema exudativo multiforme menor, pero con una histopatología diferente.

Los principales hallazgos en la anatomía patológica se circunscriben a la dermis, con pocos cambios epidérmicos.

Encontraremos edema en la dermis papilar y un infiltrado linfocitario en la dermis reticular, que se intensifica en la región periecrina. Podremos observar alteraciones en los vasos, con edema y engrosamiento de la pared vascular, y un infiltrado perivascular a expensas de células mononucleares. Otros fenómenos posibles son: necrosis grasa, reacción inflamatoria crónica con células gigantes o queratinocitos necróticos. Otras pruebas complementarias, como el hemograma, la bioquímica o los estudios inmunológicos, suelen ser normales, aunque, en ocasiones, se han detectado crioproteínas.

El mejor tratamiento es la prevención, evitando o reduciendo al máximo la exposición al frío, y practicando ejercicio físico. Cuando ya han aparecido las lesiones, también es importante mantener calientes las partes acras del cuerpo y hacer reposo. El bloqueador de los canales del calcio, nifedipino, ha mostrado ser eficaz para el tratamiento de este proceso. Se han probado distintos enfoques terapéuticos sin claro beneficio; entre ellos, se encuentran los corticoides

tópicos, los vasodilatadores como el minoxidilo o derivados nicotínicos, la vitamina D, la timoxamina, la radiación ultravioleta o la simpatectomía. ■

Bibliografía

- Cribier B, Djeridi N, Peltre B, Grosshans E. A histologic and immunohistochemical study of chilblains. *J Am Acad Dermatol*. 2001; 45: 924-929.
- Simon TD, Soep JB, Hollister JR. Pernio in pediatrics. *Pediatrics*. 2005; 116: 472-475.
- Viguié M, Pinquier L, Cavelier-Balloy B, Salmonière P, Cordoliani F, Flageul B, et al. Clinical and histopathologic features and immunologic variables in patients with severe chilblains. *Medicine*. 2001; 80: 180-188.
- Wessagowit P, Asawanonda P, Noppakun N. Papular perniosis mimicking erythema multiforme: the first case report in Thailand. *Int J Dermatol*. 2000; 39: 527-529.
- Weston WL, Morelli JG. Childhood pernio and cryoproteins. *Pediatr Dermatol*. 2000; 17: 97-99.