

Enfermedad de Darier localizada

Enfermedad de Darier localizada

Lina María Arango Álvarez
Mónica Alejandra Gaviria Muñoz
Gustavo Matute Torizo

RESUMEN

Se presenta el caso de un hombre de 28 años de edad, con ocho años de evolución de una placa parda, hiperqueratósica, irregular, asintomática, localizada en la frente, dorso y ala nasal derecha, sin antecedentes familiares de importancia. Se realiza biopsia de piel y se hace diagnóstico de enfermedad de Darier lineal.

Palabras clave: Darier localizado, lineal, zosteriforme.

CASO CLÍNICO

Se reporta el caso de un paciente de sexo masculino, con 28 años de edad, quien consulta por presentar placa parda, hiperqueratósica, de patrón lineal, de 15 cm de longitud, localizada en la frente, extendiéndose desde la zona de implante del cuero cabelludo hasta el surco nasogeniano y ala nasal derecha; sin antecedentes personales ni familiares de importancia (Figura 1).

Se toma biopsia de piel que reporta hiperqueratosis con paraqueratosis, folículos dilatados con tapones de queratina, hendiduras acantolíticas intraepidérmicas con algunos queratinocitos sueltos y cuerpos redondos (Figura 2). Se hace un diagnóstico de enfermedad de Darier-White patrón lineal.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Darier-White fue descrita en 1889 por Darier y White y corresponde a un trastorno autosómico dominante de la queratinización de la epidermis, uñas y mucosas. Comienza en la primera y segunda década de la vida, se caracteriza por una erupción simétrica de pápulas café rojizas que ocurren principalmente en áreas seboreicas; las uñas son delgadas y tienden a quebrarse distalmente, con engrosamiento subungueal y en las

mucosas se presentan pápulas blancas con el centro deprimido, principalmente en mucosa yugal, paladar y encías.

Entre las variantes más frecuentemente descritas está la forma localizada que se observa en pacientes con edades entre los 20 y los 30 años, con lesiones generalmente en tronco de manera unilateral, histopatológicamente idéntica a la enfermedad de Darier, pero sin cambios en uñas ni mucosas y sin historia familiar.¹

Se presenta en el 10% de los casos, ocurre con igual frecuencia en hombres y mujeres y su evolución es agravada por el sol, calor o sudor.² Todavía es controversial si esta variante lineal es parte de la misma enfermedad o si simplemente representa una forma acantolítica y disqueratósica del nevus epidérmico, por lo que se ha sugerido el nombre de nevus epidérmico acantolítico disqueratósico. Debe ser incluido en el diagnóstico diferencial de erupciones queratósicas zosteriformes.³

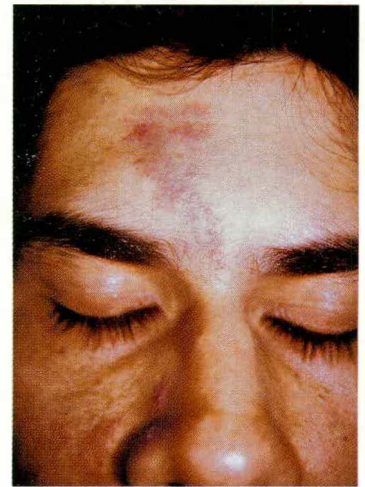


Figura 1. Placa parda que se extiende desde la frente hacia el surco nasogeniano y ala nasal derechos.

Lina María Arango Álvarez, RIII Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Mónica Alejandra Gaviria Muñoz, Docente Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Gustavo Matute Torizo, Docente Patología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Correspondencia: Lina María Arango, calle 74D No. 75-83, edificio Los Naranjos, apto. 201, teléfono 422 3321, Medellín, Colombia.

Enfermedad de Darier localizada

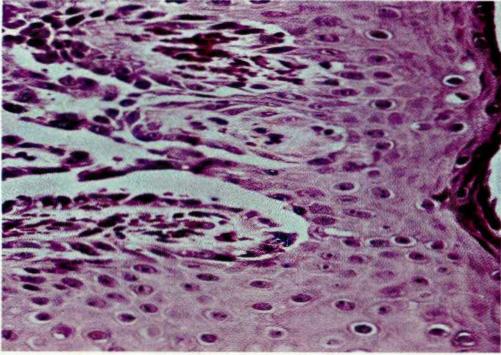


Figura 2. Hendidura acantolítica suprabasal con presencia de queratinocitos disqueratóticos: cuerpos redondos.

Diagnósticos diferenciales: nevus epidérmico verrucoso, psoriasis lineal y liquen rojo lineal.

Los retinoides orales y tópicos han sido la forma principal de tratamiento, pero los efectos colaterales sistémicos o locales a menudo limitan su efectividad. Recientemente se ha tenido buen resultado con el uso de adapalene gel al 0.1% en las noches⁴, por ser un modulador de la diferenciación celular de la queratinización y de la inflamación. Otras modalidades terapéuticas incluyen tazaroteno, dermabrasión y ablación con láser Erbium:YAG.⁵

El láser erbium:YAG posee una longitud de onda de 2.94 μm ; se usan disparos dependiendo de la lesión, variando desde 1.6 mm para pequeñas pápulas hasta 5 mm para placas, con una tasa de repetición de 5-10 Hz y energía entre 300 y 1000 mJ, resultando en 5-8.5 J cm^2 por pulso; el pulso usado por sesión es de aproximadamente 350 μseg .

En un estudio realizado en Alemania en 1998 se utilizó láser erbium:YAG para tratar lesiones de pacientes con enfermedad de Darier y enfermedad de Hailey-Hailey, obteniendo regresión de áreas tratadas, sin recurrencia y sin efectos adversos; además, hubo mejoría del prurito.

No se reportó desarrollo de cicatrices hipertróficas, lo que sí ha ocurrido con la vaporización con láser de dióxido de carbono.

El láser erbium:YAG representa una modalidad terapéutica segura y efectiva para el tratamiento de la enfermedad de Darier localizada, por la rápida ablación de grandes áreas de piel afectada, como también por la

remoción punto por punto de las pápulas hiperqueratósicas y la ablación profunda localizada, si es necesario.

En la literatura de habla inglesa se han descrito alrededor de 40 pacientes con enfermedad de Darier localizada, distribuidos entre 20 hombres y 20 mujeres, con una edad promedio de inicio de 27 años, encontrándose como los sitios más comúnmente afectados el tronco en un 40%, tronco y extremidades 30%, extremidades 18%, cuero cabelludo 5%, y cara sólo en un 2%. Dos de los pacientes tenían hallazgos de Darier en el mismo lado del cuerpo. Como factores agravantes el 42% reportó exacerbación con el calor, sudor o luz solar, el 1% reportó que sus lesiones aparecieron luego de exposición a rayos UV y sólo una paciente reportó exacerbación con el embarazo.

Respecto al tratamiento, el 38% de los pacientes estudiados obtuvo mejoría con el uso de tretinoína tópica al 0.05% hasta 0.2%; varios pacientes respondieron al tratamiento con preparaciones tópicas con ácido salicílico, ácido láctico y esteroides tópicos; dos pacientes reportaron mejoría con el uso de vitamina A sistémica y un paciente con etretinato.

SUMMARY

We describe the case of a 28 year-old man with an eight- year course of a brown, hyperkeratotic, irregular, asymptomatic plaque on the forehead, right nostril and dorsum of the the nose. The diagnosis of a localized Darier disease was confirmed by histopathology.

Key words: localized Darier disease, linear, zosteriform.

BIBLIOGRAFÍA

1. Malley M, Haake A, Goldsmith I. Localized Darier disease. Arch Dermatol 1997; 133:1134-1138.
2. Lowel AG, Howard PB. Darier-White disease (*keratosis follicularis*). En: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, et al. Dermatology in General Medicine 1999:614-617.
3. Moore JA, Schosser RH. Cutis 1985; 35:459-461.
4. Dermatology Service, Evans Army Community Hospital, Fort Carson. Cutis 1999; 63:227-230.
5. Berer C, Kaufman R. Efficacy of Erbium:YAG laser ablation in Darier disease and Hailey-Hailey disease. Arch Dermatol 1999; 133:1134-1137.

Resúmenes de la literatura

Guillermo González Rodríguez

CORRELACIÓN ENTRE Ph Y LOS EFECTOS IRRITANTES DE LOS JABONES ETIQUETADOS PARA PIEL SECA

Baranda L. *Int. J Dermatol* 2002; 41:494-499.

Muchos jabones y limpiadores remueven adecuadamente la suciedad de la piel, pero su uso puede llevar a efectos adversos. Estos efectos pueden ir desde alterar la función de barrera de la piel hasta aumentar la susceptibilidad a irritantes medioambientales y a los antígenos. Estos cambios son ligeros, actúan poco a poco, pero son muy importantes en ancianos y en pacientes atópicos. En este estudio, los autores, después de analizar 29 jabones comercializados para piel seca, encontraron cinco jabones en barra y uno líquido como muy poco irritantes: Dove blanco, Dove baby, Cetaphil barra, Dove líquido para manos, Dove pink y Aderma.

DERMATITIS SEBORREICA INFANTIL Y DERMATITIS ATÓPICA SON VARIANTES DE UNA MISMA ENFERMEDAD?

Celia B. Moisés-Alfaro et al. *Int J Dermatol* 2002; 41:349-351.

La dermatitis seborreica infantil (DSI) y la dermatitis atópica infantil (DAI) son las enfermedades inflamatorias más comunes en los niños, consideradas enfermedades distintas con características específicas. Basados en observaciones reportadas, y en la propia experiencia de los autores de cómo la DSI precede o se superpone a lesiones típicas de DA, los autores estudiaron 96 niños entre los 2 y 12 meses de edad diagnosticados de DA, y los compararon con un grupo control de niños sanos donde se evaluaron datos demográficos, historia personal de DSI y personal o familiar de atopia. Los autores concluyen que no hay una afinidad entre DSI y DAI; sin embargo, un número de casos de DAI tienen características clínicas "como de dermatitis seborreica". Es probable que la dermatitis seborreica sea un síndrome, no una enfermedad.

LIQUEN PLANO EN NIÑOS: UN ESTUDIO DE 87 CASOS

Sanjeev Handa et al. *Int J Dermatol* 2002; 41:423-427

Son muy pocas las comunicaciones escritas sobre liquen plano (LP) en niños y casi siempre se presentan casos aislados. Los investigadores analizan 87 casos de liquen plano en niños, recogidos durante 12.5 años en el norte

de la India. Se halló una alta similitud con el LP del adulto. Niños y niñas son comprometidos por igual, la edad de inicio estuvo entre los 8 meses y 12 años, las lesiones aparecen a más temprana edad en niños que en niñas, y no se encontraron factores precipitantes ni antecedentes familiares de la enfermedad en la familia. El compromiso de piel fue del 86%, piel y mucosas en 12%, mucosas solas en 1.1%, y fenómeno de Koebner en el 26.5%. La localización en miembros inferiores fue del 51.7%, espalda el 14% y la cara 11.5%. El liquen plano clásico se encontró en 60.9%, LP actínico en 11.5%, liquen plano hipertrófico y lineal en el 9.2% cada uno. Otras formas vistas fueron el eruptivo, liquen planopilar, atrófico y ampolloso. El liquen plano clásico se trató con esteroides tópicos de moderada a alta potencia durante 4-6 meses, algunos como las formas de mucosa, planopilar y el hipertrófico necesitaron tratamiento hasta por un año. Pigmentación postinflamatoria persistió en todos los pacientes.

ERUPCIÓN POLIMORFA LUMÍNICA

Allison L. Naleway. *Int J Dermatol* 2002; 41:377-383

La erupción polimorfa lumínica (PMLE) es la más común de las fotodermatosis idiopáticas vistas en la clínica dermatológica. Los pocos estudios sobre la prevalencia de la enfermedad nos indican que puede estar entre un 10-20% de la población europea y de Norteamérica. Muchos pacientes pueden estar afectados de un "rash solar" o de "alergia al sol" y nunca acudir a una consulta médica. A menudo, los síntomas de la PMLE son moderados y pasajeros, y aparecen solamente al inicio del verano o durante las vacaciones. El autor hace una revisión de las características clínicas, estudios de prevalencia, resultados de los fototest, factores genéticos, exposición medio ambiental y tratamiento; termina analizando la relación de esta enfermedad y el lupus eritematoso.

EDEMA DE PÁRPADOS INFERIORES COMO UN SIGNO DE PRESENTACIÓN DE CARCINOMA BRONCOGÉNICO.

Joerg Wenzel et al. *Int J Dermatol* 2002; 41:386-387

El espectro de las enfermedades que presentan edema periorbital es amplio. Las más frecuentes son las

Guillermo González, Dermatología Universidad Libre, Universidad del Valle, Cali.

Resúmenes de la literatura

enfermedades alérgicas tales como el angioedema, urticaria, eczema, conjuntivitis y picaduras de insectos. Otras causas pueden ser trauma, sinusitis, deficiencia de la C1 esterasa, triquinosis, tripanosomiasis, mononucleosis infecciosa, dermatomiositis, síndrome de Sjögren, lupus eritematoso, enfermedades del tiroides, arteritis temporal, síndrome de Melkersson-Rosenthal, amiloidosis, hidradenitis ecrina neutrofílica, sarcoidosis, linfoma, coagulopatía intravascular diseminada, leiomioma retroperitoneal, hipervolemia, hipoproteinemia y el síndrome de la vena cava superior. El edema periorbitario puede aparecer como el signo inicial de un síndrome de la vena cava superior como primera manifestación de un carcinoma broncogénico.

PÚRPURA ANULAR TELANGIECTOIDE CON ÚLCERA VASCULAR TRATADA CON COLCHICINA.

Roma Pandhi et al. Int J Dermatol 2002; 41:388-389

La púrpura anular telangiectoide es un raro subtipo de la púrpura pigmentaria crónica, vista más frecuentemente en el grupo de edad de los 20 a 40 años que se caracteriza por unas lesiones purpúricas, telangiectásicas, simétricas y con placas atróficas sobre los miembros inferiores y glúteos principalmente, pero que se pueden extender a tronco y extremidades superiores. Clásicamente la enfermedad pasa por tres etapas: primero, una etapa de telangiectasias, segundo, una etapa purpúrica y la tercera de placas atróficas despigmentadas.

El paciente fue tratado con colchicina 1 mg/día por un mes. Desde entonces no ha tenido recurrencia.

PERÍODOS CORTOS DE METOTREXATE PARA PSORIASIS: UN ESTUDIO CON 197 PACIENTES.

Bhushan Kumar et al. Int J Dermatol 2002; 41:444-448

Metotrexate (MTX) es uno de los tratamientos antipsoriáticos más efectivos. Aunque es innegable su hepatotoxicidad, puede ser usado en muchos pacientes con psoriasis severa, si se establecen guías para su utilización. Los autores presentan su experiencia en el manejo de 244 pacientes (186 hombres y 58 mujeres) con un promedio de edad de 38.4 años. La causa primordial de la utilización del medicamento fue la psoriasis vulgar extensa, con más del 30% de la superficie corporal comprometida en 156 pacientes, eritrodermia psoriática en 46 pacientes, artritis psoriática en 17 pacientes, psoriasis pustular generalizada en 6, psoriasis palmoplantar incapacitante en 6 pacientes y psoriasis vulgar con lesiones pustulosas y psoriasis

eczematosas. Después de una serie de exámenes de laboratorio y terapia combinada, se inicia MTX, dado en una simple dosis semanal de 0.3-0.5 mg/kg, sujeto a un máximo de 30 mg. La mejoría se observó en 88% de los pacientes en un promedio de 8.5 ± 5.1 semanas. Los autores concluyen que en la psoriasis el MTX se puede utilizar por períodos cortos, y seleccionando muy bien al paciente no hay necesidad de biopsia hepática.

PELAGRA Y PIEL

Kaliaperumal Karthikeyan et al. Int J Dermatol 2002, 41:476-481

Pelagra es una enfermedad nutricional que ocurre como resultado de deficiencia de la niacina o vitamina B3. El término pelagra proviene de la palabra italiana "pelle agra" que significa piel áspera. La podemos considerar una enfermedad endémica en África y Asia a causa de una nutrición pobre o dietas con base en maíz. La enfermedad se caracteriza por: 1. Erupción cutánea de fotosensibilidad, 2. Manifestaciones gastrointestinales, 3. Disturbios neurológicos y psiquiátricos y 4. Muerte. Bien conocida es la pelagra como la enfermedad de las 4 D: dermatitis, diarrea, demencia y "death" (muerte). Los autores hacen una revisión amplia de la enfermedad, que va desde su historia hasta su tratamiento.

LUPUS ERITEMATOSO PANICULITIS: ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO

Patricia Pei-Lin Ng. et al. Int J Dermatol 2002; 41:488-490.

El lupus eritematoso paniculitis es una enfermedad rara de la piel, descrita originalmente por Kaposi en 1930 y por Irgang en 1940. Es una variante clínica del lupus eritematoso, donde existe un compromiso de la dermis profunda y la grasa subcutánea. En este estudio retrospectivo de 12 casos de lupus paniculitis los autores analizaron su edad, sexo, diagnósticos previos, diagnósticos subsecuentes de lupus eritematoso sistémico, presencia de lesiones de lupus discoide y se analizaron los hallazgos histológicos y de inmunofluorescencia directa. Los autores concluyeron que el lupus paniculitis afecta a un grupo de edad más joven en la población asiática que en la occidental, una tercera parte presentan evidencias clínicas sobrepuestas de lupus discoide, dos terceras partes de pacientes presentaban rasgos histológicos de lupus discoide y con una tendencia a tener una enfermedad moderada en la mayoría de los casos.

Resúmenes de la literatura**EVALUACIÓN DE LOS PARÁMETROS INFLAMATORIOS EN URTICARIA FÍSICA Y LOS EFECTOS DE UN TRATAMIENTO ANTIINFLAMATORIO/ANTIALÉRGICO.**Alexandra Frezzolini et al. *Int J Dermatol* 2002; 41:431-438

La urticaria física (UF) incluye un grupo peculiar de urticarias disparadas por un número de factores físicos y/o medioambientales, que se caracterizan por su curso crónico y un manejo difícil. Los autores estudian 10 pacientes con UF, a los que se les hizo una serie de análisis buscando mediadores específicos de este tipo de urticaria: IL-4, IL-1 β , TNF- α , moléculas de adhesión sELAM, sICAM-1, sVCAM, receptores solubles sIL-2R, Scd30, Scd23 e IgE, además de la expresión cutánea de IL-1 β , TNF- α , e ICAM, y de las biopsias de la piel no comprometida de los pacientes. Los pacientes fueron tratados con nimesulide (antiinflamatorio no esteroide) y ketotifeno (antihistamínico anti H1). Los resultados confirmaron la utilidad de estos agentes en UF.

EVIDENCIAS QUE APOYAN LA IMPORTANCIA DEL Zn COMO UN ANTIOXIDANTE IMPORTANTE DE LA PIEL.Elizabeth F. Rostan et al. *Int J Dermatol* 2002; 41:606-611

El Zn está presente en todos los órganos, tejidos y fluidos del cuerpo. La piel y sus anexos son ricos en Zn: contienen aproximadamente el 20% del total de él. El Zn es importante en varias funciones humanas, incluyendo crecimiento y desarrollo, metabolismo de huesos, procesos neuropsíquicos, función inmune y cicatrización de las heridas. Por otro lado, disminuye los riesgos de cáncer, en enfermedades cardiovasculares y nos protege contra la radiación ultravioleta.

Este artículo revisa las evidencias que apoyan el papel antioxidante del Zn, protegiéndonos contra los radicales libres que llevan daño oxidativo. Se ha descrito que el Zn tópico, en la forma de ion divalente, tiene una actividad de protección antioxidante.

EL NEVO MELANOCÍTICO DISPLÁSICO, 24 AÑOS DESPUÉS: EXISTE, PERO NO ES DISPLÁSICO.Evaristo Sánchez Yus et al. *Actas Dermosifiliogr* 2002; 93:289-309

Nevo melanocítico displásico es un diagnóstico histopatológico habitual en la mayor parte de los laboratorios de

Anatomía Patológica. Sin embargo, parece no existir un consenso acerca de los criterios objetivos en los que se basa. Los autores han revisado y resumido con la mayor fidelidad posible las descripciones histopatológicas del nevo displásico en los dos trabajos "princeps" (Clark et al, Elder et al), en seis libros recientes de dermatopatología y en dos libros monográficos sobre neoplasias melanocíticas, todos ellos representativos de las diversas opiniones sobre el tema. Parece haber unanimidad en que el nevo displásico compuesto es un nevo melanocítico compuesto o intradérmico rodeado por un "hombro" juntural; en ese "hombro" los nidos son de forma y tamaño variables y de distribución desordenada. El nevo displásico es una lesión benigna. Las discrepancias se plantean en torno a la displasia melanocítica lentiginosa y la atipia celular.

EFFECTIVIDAD DEL PROGRAMA EDUCATIVO ESCOLAR "SOL SANO" PARA LA PREVENCIÓN DEL CÁNCER DE PIEL.Yolanda Gilaberte C et al. *Actas Dermosifiliogr* 2002, 93:313-319

El cáncer de piel es el más frecuente de todos los tumores malignos y su incidencia va en aumento. Esto justifica la realización de campañas destinadas a la prevención primaria del cáncer cutáneo, las cuales están basadas fundamentalmente en promover la fotoprotección. Se realizó un estudio en dos grupos de niños entre 6-8 años de edad, 222 alumnos recibieron el programa y 190 alumnos no. Al final del mismo los niños que recibieron el programa adquirieron buenos conocimientos y hábitos en materia de fotoprotección, >60% de los alumnos que recibieron el programa dijeron usar un FPS ≥ 15 , también mostraron conocer la necesidad de fotoprotgerse cuando juegan en el parque o en las plazas. Al final, "Solsano" enseñó a los niños que la fotoprotección es necesaria en cualquier actividad en que haya una exposición solar prolongada, como son los juegos cotidianos al aire libre.

ANTICUERPOS MONOCLONALES EN EL TRATAMIENTO DE LA PSORIASIS.Pablo F. Peñas et al. *Actas Dermosifiliogr* 2002; 93:355-363.

Uno de los mecanismos para interferir en los procesos fisiopatológicos que intervienen en el desarrollo de las enfermedades, y lograr efectos beneficiosos en los pacientes, es la utilización de anticuerpos monoclonales. Su uso ha estado rodeado de graves efectos secundarios,

hasta la aparición de anticuerpos quiméricos y humanizados. También se han usado ligandos de receptores e inmunocombinados con toxinas para interferir en estos procesos. Aunque se han desarrollado muchas moléculas contra dianas implicadas en la psoriasis, sólo unos pocos han demostrado resultados favorables en los ensayos clínicos. Algunos fármacos que están cerca de su aprobación para su uso en la psoriasis son: Xanelim® (efalizumab, anticd11a) y Amevive® (alefacept, anti CD2). Otros fármacos están aprobados para otras indicaciones y podrían aprobarse para su uso en la psoriasis. En los próximos años estos productos modificarán nuestra forma de tratar esta enfermedad.

PRESENCIA DEL VIRUS DEL PAPILOMA HUMANO EN LESIONES DE LIQUEN ESCLEROSO Y ATRÓFICO VULVAR. ESTUDIO POR INMUNOHISTOQUÍMICA E HIBRIDIZACIÓN *IN SITU*.

Raúl Vignale P et al. Actas Dermosifilogr 2002; 93:389-392

En dos pacientes con liquen escleroso y atrófico (LEA) de localización vulvar, se estudió la presencia del papiloma virus humano (VPH) por inmunohistoquímica y por hibridación en las células del epitelio. En ambos la prueba fue positiva para dicho virus. Este hallazgo plantea dos interrogantes: a) el VPH podría tener relación directa con el desarrollo del LEA al actuar como antígeno en las células epiteliales, desencadenando diversos mecanismos inmunológicos, y también ser un cofactor para el desarrollo del carcinoma espinocelular, dado que esta lesión se considera preneoplásica, y b) que el VPH se encuentre como un contaminante, como sucede en numerosas lesiones que no son de etiología vírica primaria. Los autores apoyados en la bibliografía consultada creen que en sus casos hay una alta probabilidad de tener una relación directa del virus con la producción del LEA.

CIRUGÍA MICROGRÁFICA DE MOHS DEL CANTO INTERNO DEL OJO. ESTUDIO DE CASOS Y CONTROLES.

Eduardo Nagore E. et al. Actas Dermosifilogr 2002; 93:406-412

Los carcinomas basocelulares del canto interno del ojo (CBCIO) parecen tener unas características que dan lugar a un manejo especialmente complicado. Se seleccionaron 35 CBCIO y como controles 34 carcinomas basocelulares

de la frente, mejillas y sien, todos ellos intervenidos con cirugía micrográfica de Mohs. Se analizaron diferentes parámetros clínicos, histológicos, características del tumor y otros. Los resultados nos dicen que los CBCIO tenían un menor tamaño tumoral, pero con infiltración más profunda, precisaban de un mayor número de estadios y de reconstrucciones más complejas durante el procedimiento quirúrgico, y recurrieron con más frecuencia que los otros. Estas diferencias alcanzaron significancia estadística. En CBCIO, la cirugía de Mohs debería considerarse como el tratamiento de elección, incluso para los casos aparentemente benignos.

FASCEÍTIS NECROTIZANTE FULMINANTE POR ESTREPTOCOCO GRUPO A: HALLAZGOS CLÍNICOS Y PATOLÓGICOS EN 7 PACIENTES.

Patrick R. Dahl et al. J Am Acad Dermatol 2002; 47:489-492

La fasciitis necrotizante (FN) es una infección de tejido profundo, como resultado de una destrucción de fascia y tejido subcutáneo, a menudo fatal, que puede ser causada por una variedad de bacterias aerobias y anaerobias. La FN, causada por el estreptococo del grupo A, es ocasionalmente descrita en los medios de comunicación como "la bacteria que se come los tejidos frescos". A menudo la FN tiene un curso fulminante y el pronóstico depende de lo rápido del diagnóstico y tratamiento. Los siete pacientes eran hombres; cuatro tenían buena salud, dos eran alcohólicos y uno tenía artritis reumatoidea. Dos pacientes tenían faringitis, dos habían sufrido trauma en el área afectada y tres pacientes no presentaban ningún factor precipitante. El primer síntoma fue dolor que precedió al eritema y edema por 24 a 48 horas, en 4 pacientes dolor y eritema se presentaron simultáneamente. Una biopsia incisional profunda y del centro de la lesión nos confirma el diagnóstico, el tratamiento con base en antibióticos y una rápida intervención quirúrgica reduce la morbilidad y mortalidad.

TRATAMIENTO AGRESIVO DE LA DERMATOMIOSITIS JUVENIL CONLLEVA A UN MEJORAMIENTO MÁS RÁPIDO Y CON DISMINUCIÓN EN LA INCIDENCIA DE CALCINOSIS.

Rita E. Fisler et al. J Am Acad Dermatol 2002; 47:505-511

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad inflamatoria crónica, con una etiología desconocida que

Resúmenes de la literatura

afecta inicialmente la piel y los músculos. Es la miopatía más común en niños, afectando aproximadamente a 3.1 niños/millón. El diagnóstico de dermatomiositis depende de los criterios establecidos por Bohan y Peter, que incluye uno de los rash típicos en piel, así como 3 de 4 de los siguientes puntos: dolor de músculos proximales simétricos, electromiografía que evidencie miopatía inflamatoria, elevación en suero de enzimas musculares y una miositis en la biopsia de músculo.

La calcinosis y sus secuelas a largo plazo han sido reportadas entre el 23-70% de pacientes con DMJ. Los autores trataron 35 niños con DMJ con pulsos intravenosos de metilprednisolona (30 mg/kg/día) o altas dosis de prednisolona para alcanzar un rápido y completo control de la inflamación del músculo, llevando a minimizar las secuelas en DMJ, incluyendo la calcinosis.

TRATAMIENTO DE LA NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA CON INMUNOGLOBULINA ENDOVENOSA EN NIÑOS.

Payam Tristani-Firouzi et al. J Am Acad Dermatol 2002; 47:548-552

La necrólisis epidérmica tóxica (NET) es una enfermedad rara de presentación aguda, caracterizada por un inicio rápido de necrosis de la piel con una alta mortalidad. La NET representa una forma extrema de reacción adversa a medicamentos y algunos autores la consideran una forma extrema del síndrome de Stevens-Johnson con compromiso >30% de la superficie corporal. El tratamiento estándar de la enfermedad es el manejo de soporte en una unidad de quemados. Los autores hacen un estudio retrospectivo de 8 niños con NET que fueron tratados con inmunoglobulina humana endovenosa, a dosis de 0.5-0.75 g/kg por día, durante 4 días consecutivos, y de acuerdo con sus resultados encuentran al medicamento seguro y efectivo para la NET en la población pediátrica.

AGENTES ANTIVIRALES.

Tricia J. Brown et al. J Am Acad Dermatol 2002; 47:581-599

Las infecciones virales causan una amplia variedad de enfermedades dermatológicas, que van desde las verrugas

comunes hasta la leucoplaquia vellosa oral. Aunque el tratamiento de estas enfermedades ha estado limitado en los últimos años, se ha incrementado la presencia hoy en día de nuevos medicamentos antivirales. En esta revisión los autores analizan todos los agentes antivirales aprobados por la FDA hasta la fecha, principalmente los utilizados en las enfermedades dermatológicas, sin mencionar los antiHIV.

BASE MOLECULAR DE LAS QUERATODERMIAS PALMOPLANTARES HEREDITARIAS.

Arash Kimyai-Asadi et al. J Am Acad Dermatol 2002; 47:327-343

En los últimos años, se han descubierto los defectos genéticos que causan varios tipos de enfermedades hereditarias palmoplantares. Estos genes forman una gran cantidad de proteínas comprometidas en la diferenciación del queratinocito y la formación de las células córneas. Los autores desean que al finalizar esta lectura los médicos se encuentren familiarizados con la genética y las bases moleculares de estas enfermedades hereditarias con queratodermias palmoplantares.

EL PÉPTIDO ANTIMICROBIAL LL-37 ESTÁ EXPRESADO EN LOS QUERATINOCITOS DE LOS CONDILOMAS ACUMINADOS Y VERRUGAS VULGARES.

Kimberly Conner et al. J Am Acad Dermatol 2002; 47:347-350

Los péptidos antimicrobiales son un grupo pequeño de proteínas producidos por las plantas, insectos y animales, los cuales pueden eliminar directamente una variedad de bacterias. Recientemente se han descubierto en la piel péptidos antimicrobiales animales del orden de las cathelicidin y defensin, hallazgos que sugieren que estos péptidos son una parte importante en el sistema inmune de la piel, pueden formar parte del sistema inmune innato del organismo y juegan un papel importante en la resistencia del organismo a las infecciones. Los autores muestran cómo el péptido antimicrobiano LL-37 es inducido en la epidermis durante el desarrollo de las verrugas vulgares. Esta respuesta inmunológica, desconocida en la infección con el papilomavirus humano, representa un paso importante en la patogénesis de esta enfermedad.