

ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



REVISIÓN

Eritemas anulares en la infancia

F. Toledo-Alberola* e I. Betlloch-Mas

Servicio de Dermatología, Hospital General de Alicante, Alicante, España

Recibido el 23 de junio de 2009; aceptado el 10 de noviembre de 2009
Disponible en Internet el 30 de junio de 2010

PALABRAS CLAVE

Eritemas anulares en la infancia;
Eritemas figurados

KEYWORDS

Annular erythema of infancy;
Erythemas figuratum

Resumen

Un gran número de entidades dermatológicas adoptan formas anulares. Algunas de ellas son más propias de la edad adulta o de niños mayores, mientras que otras característicamente aparecen en niños pequeños.

Los eritemas anulares o figurados de la infancia son un grupo de dermatosis en los que la lesión primaria adopta una configuración de tipo anular, circinada oval o policíclica.

Sus similitudes en la forma de presentación clínica, edad de aparición y duración de las lesiones hacen que se trate de entidades de difícil diagnóstico, en ocasiones únicamente distinguibles por sutiles diferencias en sus manifestaciones clínico-patológicas.

Dentro de este grupo de enfermedades distinguimos una serie de cuadros clínicos con unas características peculiares, que permiten diferenciarlos entre sí y respecto a otras erupciones de carácter anular.

A modo práctico, hemos clasificado los eritemas anulares de aparición en la infancia en entidades cuya etiología está claramente establecida y en entidades cuyos patrones de reacción son característicos, pero de etiología incierta.

© 2009 Elsevier España, S.L. y AEDV. Todos los derechos reservados.

Annular Erythema of Infancy

Abstract

Many skin diseases appear as annular lesions. Some are more typical of adults or older children, whereas others usually appear in young children. Annular or figurate erythema of infancy comprises a group of dermatoses in which the primary lesion adopts an annular, oval circinate, or polycyclic pattern. Similarities in clinical presentation, age at onset, and duration of lesions mean that these conditions are difficult to diagnose; sometimes, they can only be identified by subtle differences in their clinicopathologic features. Clinical pictures enable us to distinguish one member of this group of diseases from another and

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fernandotoledoalberola@hotmail.com (F. Toledo-Alberola).

also to differentiate them from other annular eruptions. For ease of description, we classify annular erythema of infancy into 2 types: conditions with a known etiology and conditions with characteristic reaction patterns but uncertain etiology.

© 2009 Elsevier España, S.L. and AEDV. All rights reserved.

Introducción. Lesiones anulares o figuradas

Se denominan lesiones figuradas a aquellas que pueden adoptar formaciones anulares, arciformes, policíclicas, concéntricas o en escarapela. La disposición anular es aquella que adopta forma de anillo, diferenciándose el borde de la lesión del centro, ya sea por estar sobreelevado, tener escamas o presentar una coloración distinta¹. La girada o arciforme se produce cuando el anillo periférico se

resuelve parcialmente dejando fragmentos en forma de arco. La disposición policíclica es la que resulta de la confluencia de varias lesiones circulares, dando lugar a una lesión mayor de bordes festoneados¹ (fig. 1).

Un gran número de entidades dermatológicas pueden adoptar formas anulares. Algunas de ellas son más propias de la edad adulta o de niños mayores, mientras que otras característicamente aparecen en niños pequeños. Aunque la tiña es la dermatosis anular más común en la infancia, existen otras dermatosis que deben incluirse en el diagnóstico diferencial de las lesiones anulares (tabla 1). La siguiente revisión trata de los denominados eritemas anulares o figurados.



Figura 1 Disposición de los eritemas figurados.

Cómo se forman las lesiones anulares

Se han propuesto diversos mecanismos para explicar la configuración anular de las lesiones, no siempre satisfactorios.

Uno de los mecanismos propuestos se basa en la irrigación, de modo que cada mácula redonda representaría el territorio irrigado por una arteriola individual. Otros

Tabla 1 Clasificación de las principales dermatosis que pueden adoptar configuración anular en función del componente predominante

Eritemas anulares con o sin descamación	Eritemas anulares descamativos con bordes sobreelevados	Eritemas anulares de bordes sobreelevados	Eritemas anulares urticariales y de bordes sobreelevados	Eritemas anulares maculares o urticariales
Lupus neonatal	Lupus neonatal	Eritema marginado reumático	Eritema anular centrífugo	Urticaria
Psoriasis	Eritema necrolítico migratorio	Eritema crónico <i>migrans</i>	Eritema anular familiar	Urticaria anular aguda/ urticaria multiforme
Pitiriasis alba		Eritema <i>gyratum repens</i>	Eritema anular de la infancia	Eritema multiforme
Pitiriasis versicolor		Eritema neonatal transitorio <i>gyratum et atrophicans</i>	Eritema anular eosinófilo	
Impétigo ampollar		Sarcoidosis	Eritema neutrofílico figurado de la infancia	
Lupus vulgar		Granuloma anular		
Tiña <i>corporis</i>		Micosis fungoide		
Dermatitis seborreica				
Poroqueratosis de Mibelli				

Tabla 2 Eritemas anulares de aparición en la infancia

De causa conocida	De causa desconocida
Eritema marginado reumático	Eritema neonatal transitorio <i>gyratum et atrophicans</i>
Eritema crónico <i>migrans</i>	<i>Eritema anular centrifugo</i>
Lupus neonatal	Eritema anular familiar Eritema anular de la infancia Eritema anular eosinófilo Eritema neutrofilico figurado de la infancia

autores consideran que podría tratarse de la extensión centrífuga de un proceso patológico, ya sea infeccioso, neoplásico o un fenómeno alérgico.

Las lesiones anulares con bordes maculares o ligeramente sobreelevados ocurren en los eritemas figurados, como el eritema marginado reumático, en las erupciones por fármacos o en el lupus neonatal. Las lesiones anulares con escamas sugieren pitiriasis rosada, sífilis, tiña o psoriasis, mientras que lesiones como la micosis fungoide, la sífilis o el granuloma anular están constituidas por pápulas o nódulos que pueden adoptar una distribución anular.

Eritemas anulares o figurados de la infancia

Los eritemas anulares o figurados de la infancia son un grupo de dermatosis de carácter vascular reactivo, en los que la lesión primaria adopta una configuración de tipo anular, circinada oval o policíclica. Su diagnóstico es difícil y en ocasiones se identifican únicamente por sutiles diferencias en las manifestaciones clínico-patológicas.

Dentro de este grupo de enfermedades distinguimos una serie de cuadros clínicos (tabla 2) con unas características peculiares, bien definidas, que permiten diferenciarlos entre sí y respecto a otras erupciones de carácter anular.

En la literatura la clasificación de los eritemas anulares o figurados es muy controvertida y está plagada de dudas, contradicciones y sinónimos desconcertantes. Su forma de presentación clínica, la edad de aparición, la duración de las lesiones individuales y la duración total de la erupción ha llevado a que se hayan acuñado multitud de términos descriptivos para designar estos trastornos².

A modo práctico hemos separado aquellos eritemas anulares de aparición en la infancia cuya etiología es conocida (tabla 3) de aquellos cuyos patrones de reacción son característicos, pero de etiología incierta (tabla 4).

Eritemas de disposición anular y causa conocida

Eritema marginado reumático

Se trata de un eritema evanescente que aparece en el curso de la fiebre reumática en un 10–20% de los casos (es más frecuente en niños que en adultos, reflejando la predominancia de la fiebre reumática en la población infantil)^{3,4} y es

altamente específico de la misma, siendo uno de los criterios diagnósticos de la enfermedad (tabla 5)⁵. La fiebre reumática es una enfermedad inflamatoria multisistémica que aparece hasta en un 3% de pacientes que han sufrido una infección nasofaríngea previa no tratada por el estreptococo α -hemolítico del grupo A⁴.

La erupción es transitoria (desde unas horas hasta un par de días) y asintomática; es más notoria por las tardes y se manifiesta como pápulo-placas eritematosas, con extensión periférica, formando placas de disposición anular o policíclica, con aclaramiento central, sin descamación ni cambios epidérmicos. Las lesiones se localizan preferentemente en el tronco y en la parte proximal de las extremidades, pero pueden progresar rápidamente, afectando a la cara y a las manos.

En cuanto a sus características histológicas podemos encontrar un infiltrado perivascular superficial compuesto de linfocitos y neutrófilos, sin vasculitis⁵.

El tratamiento debe ser el de la infección estreptocócica subyacente, siendo efectivos los antibióticos b-lactámicos⁵. La evolución de la enfermedad no se ve modificada por el tratamiento de la infección estreptocócica, aunque se ha podido observar que los síntomas son más leves y a veces las lesiones pueden llegar a desaparecer.

Eritema crónico *migrans*

Se considera el eritema anular más frecuente en la población pediátrica.

Es un trastorno secundario a una mordedura de garrapata del género *Ixodes* e infección por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi*. Se trata de una manifestación cutánea específica de la enfermedad de Lyme, pudiendo aparecer como manifestación inicial hasta en un 90% de los niños que padezcan dicha enfermedad^{6,7}.

Aproximadamente unos 7–15 días después de la picadura de la garrapata infectada aparece una macula o pápula eritematosa-azulada en el punto de inoculación, que se expande rápidamente para formar una placa anular eritematosa con aclaramiento central, cuyo diámetro está directamente relacionado con la duración de la lesión y que, presumiblemente, supondría la extensión del organismo desde el punto de entrada. Las lesiones suelen aparecer en el tronco y la raíz de las extremidades⁸ (fig. 2).

En la población pediátrica es más frecuente que se asocie urticaria y afectación de las manos y el cuello. La erupción se resuelve espontáneamente en un periodo comprendido entre 3 días a 8 semanas.

Pueden existir síntomas generales asociados como fiebre, artromialgias, cefalea, linfadenopatías regionales y neuropatía craneal o periférica.

A pesar de que el diagnóstico se establece en función de la clínica, las pruebas de confirmación serológica pueden ayudar a diferenciarlo del resto de eritemas anulares⁸.

Al efectuar la biopsia cutánea podemos observar la existencia de infiltrado perivascular linfocitario, con abundantes células plasmáticas, mastocitos y eosinófilos. Las tinciones argénticas pueden permitir la visualización de espiroquetas hasta en un 50% de los casos⁸.

Tabla 3 Eritemas anulares infantiles de causa conocida

Nombre de la entidad	Edad de aparición	Morfología	Distribución	Histología	Etiología	Otras características
Eritema marginado reumático	Frecuente en niños	Pápulo-placas eritematosas sintomáticas, con extensión periférica y aclaramiento central	Tronco y raíz de extremidades	Infiltrado perivascular linfocitario con abundantes neutrófilos en dermis	Fiebre reumática activa. Infección por estreptococo α -hemolítico grupo A	Las lesiones se resuelven en horas o pocos días, pero pueden reaparecer durante semanas
Eritema crónico <i>migrans</i>	Adultos y adultos jóvenes	Pápulas eritematoazuladas, que progresan rápidamente con borde eritematoso anular y resolución central	Tronco y raíz de extremidades	Infiltrado perivascular superficial y profundo de linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos	Infección por <i>Borrelia burgdorferi</i>	Puede asociar artralgias, mialgias y afectación cardíaca o neurológica
Eritema <i>gyratum repens</i>	Prácticamente exclusivo de adultos. Extremadamente raro en la infancia	Múltiples lesiones eritematosas anulares, pruriginosas, con crecimiento en vetas de madera y escama en el borde	En cualquier parte del cuerpo, respetando cara, manos y pies	Hiperqueratosis, paraqueratosis focal, áreas de espongiosis e infiltrado linfocitario perivascular	Erupción paraneoplásica	Considerada una reacción de hipersensibilidad frente a antígenos tumorales
Lupus neonatal	De 0 a 6 meses (más frecuente a los 3 meses)	Placas eritematosas anulares, persistentes. Resolución a los 6-12 meses. Puede resolverse con telangiectasias, atrofia o cicatriz	Cara y cuero cabelludo	Atrofia epidérmica, hiperqueratosis, tapones foliculares, degeneración vacuolar y necrosis queratinocitos	Paso transplacentario de anticuerpos maternos Ac anti-Ro/SS-A, anti-La/SS-B y anti-U1RNP	Bloqueo cardíaco congénito en un 20-50% de los niños afectados

Tabla 4 Eritemas anulares infantiles de causa desconocida

Nombre de la entidad	Edad de aparición	Morfología	Distribución	Histología	Otras características
Eritema neonatal transitorio <i>gyratum et atrophicans</i>	Primeros días de la vida	Placas eritematosas anulares, que progresan con un borde sobrelevado y centro atrófico	Tronco, cuello y labios	Atrofia epidérmica e infiltrado mononuclear. IFD depósito granular de IgG, C3 y C4 en la unión dermo-epidérmica	Se resuelve en meses sin lesiones residuales. Se considera una variante de lupus neonatal
Eritema anular centrífugo	Más frecuente en adultos, pero hay casos descritos en niños y recién nacidos 2 variantes: superficial y profunda	Pápula eritematosa que migra lentamente, desvaneciéndose en el centro y formando anillos <ul style="list-style-type: none"> ● Superficial: descamación en el borde, pruriginosa ● Profunda: borde sobrelevado 	Cualquier parte del cuerpo, preferentemente tronco y raíz de extremidades	<ul style="list-style-type: none"> ● Superficial: paraqueratosis focal, espongirosis e infiltrado linfocitario perivascular superficial ● Profunda: infiltrado mononuclear superficial y profundo, vacuolización y necrosis queratinocitos 	Relacionado con infecciones (más frecuente en niños), fármacos, neoplasias y otras (sarcoidosis, LE subagudo...) aunque en la mayoría de casos es idiopático
Eritema anular familiar	A los pocos días de nacer	Pápulas urticariales, intensamente pruriginosas, con crecimiento periférico y aclaramiento central, que dejan hiperpigmentación	Cualquier parte del cuerpo	Similar a la que encontramos en el EAC	Variante autosómica dominante del EAC. Las lesiones individuales duran pocos días, pero el curso es prolongado
Eritema anular de la infancia	Primeros meses de vida	Similar a EAC y EAF, pápulas eritematosas anulares, lento crecimiento y borde sobrelevado. Las lesiones duran pocos días	Cara, tronco y extremidades	Infiltrado perivascular linfocitario superficial y profundo, con abundantes eosinófilos	Suele resolverse en < 1 año. Una variedad persistente es el eritema anular persistente de la infancia relacionado con el EAC
Eritema anular eosinófilo	Preferentemente en adultos	Similar a EAC, con lesiones que persisten semanas o meses, apareciendo nuevas lesiones durante años	Tronco y extremidades	Infiltrado perivascular linfocitario superficial y profundo, abundantes eosinófilos, degeneración vacuolar y mucina dérmica	Considerado una variante del EAI. Diagnóstico diferencial con síndrome de Wells. Tratamiento antipalúdicos
Eritema neutrofílico figurado de la infancia	Primera infancia	Lesiones similares a EAC, que desaparecen en 2-4 semanas sin secuelas, con tendencia a la cronicidad	La cara es la localización inicial, pudiendo aparecer posteriormente en extremidades superiores e inferiores	Infiltrado linfocitario perivascular, con abundantes eosinófilos y leucocitoclasia en el espacio intersticial	Considerado una variante del EAI. Destaca la mala respuesta al tratamiento con corticoides tópicos y sistémicos

EAC: eritema anular centrífugo; EAF: eritema anular familiar; EAI: eritema anular de la infancia; IFD: inmunofluorescencia directa.

Tabla 5 Criterios de Jones para el diagnóstico de fiebre reumática

Criterios mayores
 Carditis
 Poliartrosis
 Corea
 Nódulos subcutáneos
 Eritema marginado reumático

Criterios menores

Manifestaciones clínicas

Fiebre
 Artralgias

Hallazgos de laboratorio

VSG elevada
 PCR elevada
 Alargamiento del intervalo P-R

Evidencia de infección estreptocócica previa

ASLO positivo
 Cultivo faríngeo positivo o detección rápida de Ag estreptocócico

PCR: proteína C reactiva; VSG: velocidad de sedimentación globular.



Figura 2 Eritema crónico *migrans* en la pierna, días después de la picadura de una garrapata.

Aunque el eritema crónico *migrans* se resuelve espontáneamente, su resolución puede verse acelerada con el empleo de terapia antibiótica. Debemos prestar atención a la edad del paciente a la hora de establecer la pauta antibiótica. En el caso de los niños mayores de 9 años podemos emplear doxiciclina 2–4 mg/ kg/ día por vía oral durante tres semanas, mientras que en niños menores de 9 años usaremos amoxicilina 25–50 mg/kg/día por vía oral durante tres semanas⁹.

Eritema *gyratum repens*

Se considera una erupción paraneoplásica, relacionada la mayoría de las veces con el carcinoma de pulmón, de mama, de esófago, de estómago y con el genitourinario. No existen casos descritos en la edad pediátrica⁵; sin embargo, algunas entidades pueden simularlo, manifestándose con lesiones tipo eritema *gyratum repens*⁹. En cuanto a su patogenia se considera que interviene un mecanismo de hipersensibilidad cruzada entre antígenos tumorales y antígenos epidérmicos similares^{10,11}.

Los pacientes presentan múltiples lesiones eritematosas anulares o policíclicas que rápidamente recubren todo el cuerpo respetando la cara, las manos y los pies. Estas lesiones, generalmente intensamente pruriginosas, crecen con una velocidad de hasta un centímetro al día, formando figuras concéntricas, que asemejan las vetas de la madera, con escamas en el borde de crecimiento^{8,11}.

Los hallazgos histológicos son inespecíficos y consisten en hiperqueratosis, paraqueratosis focal, áreas de espongirosis y un infiltrado linfocitario perivascular⁸.

El eritema *gyratum repens* suele tener un curso paralelo a la enfermedad neoplásica, resolviéndose cuando desaparece la causa subyacente y pudiendo reaparecer si se produce recurrencia tumoral¹².

Lupus neonatal

Se trata de una enfermedad autoinmune que sucede en recién nacidos y se relaciona con el paso transplacentario de anticuerpos maternos. Las manifestaciones principales de esta enfermedad son cutáneas, de carácter transitorio y cardíacas, responsables de la morbilidad de este cuadro.

Los anticuerpos maternos implicados en el desarrollo de esta enfermedad son anticuerpos IgG1 anti-Ro/SS-A en el 82–100% de los recién nacidos afectados, mientras que los anti-La/SS-B (47%) y los anti-U1RNP están presentes en una minoría de los pacientes⁵.

Las manifestaciones cutáneas aparecen hasta en un 40–50% de los casos de lupus neonatal, pudiendo estar presentes al nacimiento, o más frecuentemente en las primeras semanas de vida⁸. Clínicamente se pueden dividir en lesiones papuloescamosas y anulares. Las lesiones anulares se inician como máculas eritematosas, que se extienden periféricamente para formar placas anulares y que suelen asociar una fina escama (fig. 3).

Pueden afectar a cualquier parte de la economía cutánea, pero aparecen más frecuentemente en la cara y en el cuero cabelludo, sobre todo en el área periorbitaria y malar, donde suelen agravarse con la exposición solar.

La enfermedad es transitoria y las lesiones se resuelven hacia los 6 meses de vida, momento en el que los anticuerpos maternos desaparecen por completo de la circulación del lactante. No suele dejar cicatriz, aunque la despigmentación puede persistir muchos meses y en algunos niños pueden quedar telangiectasias residuales, hipopigmentación y/o ligera atrofia^{2,8}.

Los hallazgos histológicos son similares a los que encontraríamos en las lesiones de lupus cutáneo subagudo, con atrofia epidérmica, hiperqueratosis, tapones foliculares,



Figura 3 Lupus neonatal. Lesiones anulares características en la frente y en el cuero cabelludo

degeneración vacuolar y necrosis de queratinocitos de la unión dermo-epidérmica con un intenso infiltrado linfocitario perivascular superficial y perianexial. La inmunofluorescencia directa es positiva en el 50% de los casos, con depósitos de IgG e IgM y C3 en la unión dermoepidérmica y perivascuales.

En lo que respecta al tratamiento de las manifestaciones cutáneas se trata de una enfermedad autolimitada; debemos insistir en las medidas de protección solar en estos niños. La aplicación de corticoides tópicos de baja o mediana potencia puede ser beneficiosa.

Martin et al describieron el seguimiento a largo plazo de 49 niños con lupus neonatal y sus 45 hermanos no afectados, de los cuales sólo 6 desarrollaron una enfermedad reumatológica o autoinmune, y observaron cómo 4 de las 55 serologías realizadas mostraron unos anticuerpos antinucleares positivos (dos en 33 niños afectados y dos en 22 niños sanos), resultando los anticuerpos anti-Ro/SS-A y los anti-La/SS-B en todos ellos negativos. Estos datos nos sugieren que un pequeño porcentaje de estos pacientes podría desarrollar lupus eritematoso sistémico u otras enfermedades autoinmunes en la edad adulta, por lo que deberán seguir controles periódicos para establecer un diagnóstico y tratamiento precoz en caso de que sucediera¹³.



Figura 4 Eritema neonatal transitorio *gyratum et atrophicans* en un lactante. Obsérvese el carácter atrófico en el centro de la lesión y el borde sobreelevado.

Eritemas anulares de causa desconocida

Eritema neonatal transitorio *gyratum et atrophicans*

Se trata de una entidad considerada por algunos autores como una variante del lupus neonatal^{14,15}.

Aparece durante los primeros días de vida como placas eritematosas anulares que se localizan preferentemente en el tronco, el cuello y los labios, que en las siguientes semanas progresan con un borde sobreelevado y un centro atrófico, para resolverse de forma espontánea en los siguientes meses (antes del primer año de vida), sin lesiones residuales¹⁶ (fig. 4).

Histológicamente encontramos atrofia epidérmica en el centro de la lesión, ausencia de afectación del estrato basal, edema en la dermis, mucinosis y un infiltrado perivascular mononuclear, junto con una inmunofluorescencia directa que demuestra el depósito granular de IgG, C3 y C4 en la unión dermoepidérmica y espacio pericapilar¹⁴. Estas características histopatológicas no son típicas del lupus neonatal, a pesar de que la espongiosis y mucinosis, sin afectación de la unión dermo-epidérmica pueden encontrarse en otros tipos de lupus eritematoso cutáneo¹⁴.

Aunque no existen hallazgos de laboratorios específicos de esta entidad, se recomienda realizar detección de anticuerpos anti-Ro/SS-A, anti-La/SS-B y anticuerpos antinucleares (ANA) en la madre y en el recién nacido para establecer el despistaje de lupus neonatal⁸. En el caso descrito por Gianotti y Ermacora¹⁶ el estudio de los ANA resultó negativo, tanto en los pacientes afectados como en las madres, sin que fuera posible testar los anticuerpos

anti-Ro/SS-A en los mismos. Fueron Puig et al¹⁴ quienes describieron un caso de eritema neonatal transitorio *gyratum et atrophicans* en el que tanto los anticuerpos anti-Ro/SS-A, anti-La/SS-B y ANA resultaron positivos, considerando que correspondía a un subtipo de lupus neonatal.

Al tratarse de una erupción asintomática que se resuelve espontáneamente, no requiere tratamiento.

Eritema anular centrífugo

Es un eritema anular migratorio, considerado como una reacción de hipersensibilidad frente a diferentes antígenos¹⁷. Su aparición ocurre de modo preferente en adultos, aunque también hay casos descritos en recién nacidos y niños⁸.

Se trata de un trastorno de causa desconocida, que se ha relacionado con infecciones (como el virus de Epstein Barr [VEB], el *Molluscum contagiosum*, la candidiasis, la dermatofitosis, la ascaris y la tuberculosis), fármacos (entre los que destacan amitriptilina, piroxicam, hidroxicloroquina, hidroclorotiazida y cimetidina), neoplasias (linfoma de Hodgkin, mieloma múltiple, leucemia, carcinoma prostático, carcinoma nasofaríngeo y carcinoma espinocelular) y otros trastornos como sarcoidosis, lupus eritematoso subagudo, síndrome de Sjögren, enfermedad hepática y alteraciones tiroideas. En la población pediátrica el eritema anular centrífugo se relaciona más frecuentemente con infecciones por *Candida albicans*, dermatofitos, VEB y poxvirus. A pesar de que su relación con las neoplasias es poco frecuente, en niños puede aparecer en relación con aquellas que son más frecuentes en esas edades, como la leucemia y el linfoma de Hodgkin⁸.

Suele ser asintomático o escasamente pruriginoso y remite espontáneamente en unas dos o tres semanas, reapareciendo en las mismas localizaciones o en otras diferentes a intervalos de tiempo variable. Las lesiones, únicas o múltiples, aparecen en cualquier parte del cuerpo, pero preferentemente sobre el tronco y la raíz de las extremidades, en forma de pápula eritematosa que migra lentamente (2–3 mm/día), aplanándose a medida que crece, desvaneciéndose en su centro y dando lugar a lesiones anulares completas o segmentos de arco. Existen dos

variantes, una superficial con borde descamativo periférico e intensamente pruriginosa, y una profunda que presenta un borde infiltrado pronunciado, sin descamación y asintomática (fig. 5).

Como ya hemos indicado, en función de la localización del infiltrado perivascular encontramos dos variantes; en la superficial destaca la paraqueratosis focal en el borde de la lesión, la espongirosis y el infiltrado linfohistiocitario perivascular superficial, mientras que en la profunda no existen cambios epidérmicos, destacando el infiltrado de células mononucleares perivascular superficial y profundo, melanófagos, ligera vacuolización y queratinocitos necróticos en la unión dermo-epidérmica.

En cuanto al tratamiento, los antihistamínicos son eficaces cuando existe prurito, especialmente en niños. El empleo de antibióticos o antifúngicos, en ausencia de enfermedad demostrada, ha sido de gran utilidad en algunos casos aislados, así como la administración de corticoides sistémicos^{18,19}.

Eritema anular familiar

Se trata de una entidad poco frecuente, de herencia autosómica dominante²⁰, que sucede en los primeros días de vida y puede asociar, en un reducido número de casos, otras anomalías del desarrollo como retraso mental, blefaritis crónica y nistagmus²¹. Se cree que podría tratarse de una alteración hereditaria en la respuesta inmunológica frente a diferentes antígenos.

Las lesiones papulosas urticariales, intensamente pruriginosas, con crecimiento periférico y aclaramiento central, sobre cualquier parte del cuerpo, suelen desaparecer en unos 5 días dejando una hiperpigmentación residual. Existe un marcado dermografismo, pudiendo asociar lesiones vesiculosas y lengua geográfica. El curso de la enfermedad es prolongado, con casos descritos de más de 15 años de duración.

Los hallazgos histológicos son similares al eritema anular centrífugo, pudiendo encontrar un infiltrado inespecífico perivascular superficial y medio²¹.



Figura 5 Eritema anular centrífugo secundario a picaduras de insecto en un lactante.



Figura 6 Eritema anular de la infancia en un lactante de 2 meses de edad.

El tratamiento es sintomático, intentando minimizar los síntomas.

Eritema anular de la infancia

Esta rara, pero benigna erupción cutánea, aparece en los primeros meses de vida como una posible reacción de hipersensibilidad frente a antígenos todavía no identificados^{21,22}.

En la exploración física encontramos pápulas urticariales o placas eritematosas anulares o circinadas, de lento crecimiento con borde sobreelevado, asintomáticas, localizadas en la cara, el tronco y las extremidades. Las lesiones individuales se resuelven en pocos días, con aparición de otras nuevas, hasta que la resolución completa sucede alrededor del año de edad dejando una piel completamente normal (fig. 6).

Se ha descrito una variedad persistente, con lesiones más duraderas y cuya resolución no sucede durante el primer año, denominada eritema anular persistente de la infancia^{15,22} y que se ha intentado definir como una variedad del eritema anular centrífugo^{18,23}.

Entre los hallazgos histológicos encontramos un infiltrado perivascular e intersticial linfocitario, donde de forma característica podemos encontrar eosinófilos en el mismo.

Se han descrito variantes con predominio de neutrófilos o eosinófilos en los hallazgos histológicos, lo que ha dado lugar a la descripción de dos nuevas entidades.

Eritema anular eosinófilo

Es una entidad de la que existen pocos casos descritos en la literatura^{24,25}. Se considera una variante del eritema anular de la infancia. Se ha descartado su asociación con eosinofilia periférica, infestación por parásitos, alergia, enfermedad autoinmune o neoplasia.

Clínicamente se manifiesta como múltiples pápulas eritematosas, con extensión centrífuga, formando placas anulares o policíclicas de borde sobreelevado y aclaramiento central, asintomáticas o ligeramente pruriginosas, de aparición preferente sobre el tronco y las extremidades, pudiendo afectar a la cara. Típicamente las lesiones persisten durante semanas o meses, resolviéndose sin lesiones residuales y apareciendo otras nuevas en localizaciones diferentes durante años.

Entre los hallazgos histopatológicos encontramos un infiltrado perivascular superficial y profundo, intersticial y perianexial, linfocitario, con abundantes eosinófilos, asociado a mucina en la dermis, degeneración vacuolar de la membrana basal y existencia de polvo nuclear, en ausencia de degranulación eosinofílica y figuras en llama (características que nos permiten diferenciarlo del síndrome de Wells)²⁵.

El tratamiento con antipalúdicos ha demostrado capacidad para inhibir la eosinofilstaxis²⁶, lo que se ha sugerido como mecanismo de acción eficaz en el tratamiento de este tipo de eritemas. Kahofer et al²⁷ describieron un caso de eritema anular eosinófilo en el que indometacina fue capaz de resolver completamente la erupción, reapareciendo la clínica al suspenderla debido a sus efectos adversos.

Eritema neutrofilico figurado de la infancia

Puede ser considerado como una variante del eritema anular de la infancia, de aparición predominante en la edad pediátrica.

Esta entidad inflamatoria poco frecuente (tres casos descritos en la literatura inglesa) se caracteriza por la aparición de lesiones eritematosas anulares o policíclicas, que crecen centrífugamente, con un borde sobreelevado y resolución central. Las lesiones suelen desaparecer en unas 2-4 semanas (sin secuelas); sin embargo, el curso de la enfermedad es crónico, con aparición de nuevas lesiones en las mismas zonas. La cara es la localización de inicio, pudiendo aparecer lesiones secundarias en las extremidades superiores e inferiores^{28,29}.

Los hallazgos histológicos consisten en un infiltrado linfocitario perivascular con la presencia de abundantes neutrófilos en el intersticio y leucocitoclasia, en ausencia de signos de vasculitis. Las características clínicas, la evolución y la ausencia de síntomas sistémicos permiten diferenciarlo de otras dermatosis neutrofilicas como el pioderma gangrenoso y el síndrome de Sweet.

En cuanto al tratamiento destaca la mala respuesta a los corticoides tópicos y sistémicos.



Figura 7 Urticaria aguda anular en un lactante. Se pueden observar máculo-pápulas anulares de aspecto purpúrico.

Otros cuadros propios de la infancia con componente eritematoso anular

Urticaria anular aguda/urticaria multiforme

La urticaria multiforme, también conocida como urticaria anular aguda o síndrome de hipersensibilidad urticarial agudo, representa una reacción de hipersensibilidad alérgica histamina-mediada tras infecciones víricas, bacterianas o después del consumo de fármacos³⁰.

Es un subtipo de urticaria de presentación frecuente en lactantes y niños de edades comprendidas entre 4 meses y 4 años.

La mayoría de autores consideran que no se trata de una entidad individual, sino que es la forma de manifestarse la urticaria en la infancia precoz³¹ (hasta un 49% de los niños de entre 1–36 meses de edad presentan urticaria aguda con tinte hemorrágico) (fig. 7) y que suele diagnosticarse erróneamente como eritema multiforme o como enfermedad del suero.

Clínicamente se inicia como máculo-pápulas pruriginosas que crecen rápidamente para formar placas eritematosas anulares, policíclicas o arciformes de carácter evanescente (desaparecen en menos de 24 horas), pudiendo presentar aclaramiento central o adquirir un tono equimótico, que simula las lesiones en diana del eritema multiforme, pero sin existir necrosis epidérmica, ampollas ni afectación mucosa³¹.

La existencia de dermatografismo, con aparición de eritema y edema en las zonas de traumatismo, representa una característica habitual de la urticaria multiforme. Otra de las manifestaciones típicas de dicha entidad es la aparición de angioedema en la cara, las manos y los pies. Puede confundirnos con la enfermedad del suero, sin embargo en este caso las lesiones individuales son fijas y no existe dermatografismo asociado³¹.

Se trata de una erupción autolimitada con resolución de los episodios en unos 8–10 días, con buena respuesta a los antihistamínicos orales, reservando el uso de corticoides sistémicos para los casos más graves³¹.

Otros cuadros de aparición en la infancia en los que se han descrito eritemas anulares o figurados

Eritema necrolítico migratorio

Es una entidad poco frecuente caracterizada por la aparición de una erupción fluctuante asociada en la mayoría de ocasiones a un tumor pancreático productor de glucagón o glucagonoma. Se han descrito casos no relacionados con glucagonomas que, sin embargo, se asocian a cirrosis hepática y por déficit de zinc, pudiendo suceder en niños y manifestarse de forma similar a la acrodermatitis enteropática, afectando predominantemente a zonas periorificiales y acrales³.

Las lesiones cutáneas se presentan como una mácula anular eritematosa que posteriormente evoluciona a ampolla, resolviéndose en una o dos semanas, con una hiperpigmentación residual y descamación en la periferia. Dichas lesiones

se extienden centrífugamente, coalesciendo en patrones arciformes. Aparecen preferentemente en el abdomen inferior, en las ingles, las nalgas y los muslos, con sensación urente o prurito, y suelen asociar manifestaciones sistémicas como pérdida de peso, diarrea, anemia, glositis dolorosa y otras menos frecuentes como trombosis venosas y manifestaciones psiquiátricas³.

El tratamiento debe ir encaminado a la enfermedad subyacente en caso de déficit de zinc, aportando suplementos dietéticos hasta restaurar los depósitos del mismo.

Otras

Se han descrito erupciones anulares que aunque no son específicas pueden aparecer en el curso de diferentes cuadros clínicos. Así, podemos encontrar lesiones anulares en entidades tan diversas como la enfermedad de Kawasaki³², donde las manifestaciones cutáneas en forma de eritema anular pueden dominar el cuadro, permitiendo un diagnóstico y tratamiento precoz; en el síndrome de Sjögren primario³³, donde el eritema anular de bordes sobreelevados se reconoce como una manifestación cutánea del mismo; en la leucemia mieloide crónica juvenil³⁴ en la que las manifestaciones cutáneas son frecuentes pero inespecíficas, incluyendo presentaciones en forma de eritema anular recurrente, y en las mujeres portadoras de enfermedad granulomatosa crónica³⁵, en las que la presencia de placas eritematosas anulares fijas en la cara y la espalda debe hacernos sospechar esta entidad.

Conclusiones

La presencia de un eritema de disposición anular en un niño supone siempre un reto diagnóstico. Algunos cuadros clínicos resultan difíciles de clasificar, lo que puede haber provocado diferentes descripciones en la literatura. Las características clínicas, junto con los datos de las exploraciones complementarias, nos permiten diferenciar algunas patologías más graves de otras de carácter autolimitado.

Lo más importante es poder excluir aquellas entidades más peligrosas, o que requieran tratamiento específico, de aquellas de carácter benigno, en las que los padres pueden ser informados del carácter autolimitado del cuadro.

Los eritemas figurados no son en la mayoría de los casos entidades específicas, sino patrones de reacción que pueden diferir entre distintos individuos. Quizás el tiempo aportará mayor información en cuanto a la etiología y patogenia de los diferentes eritemas anulares o figurados, definiendo mejor el perfil de estas entidades y permitiendo clasificarlas con mayor exactitud. Hasta entonces, ante un eritema anular o figurado en la infancia deberemos prestar atención a la edad de aparición, las características de la lesión, la duración y localización, la evolución y los hallazgos histológicos para poder establecer una orientación diagnóstica y un tratamiento etiológico en aquellos cuadros de causa conocida (fig. 8).

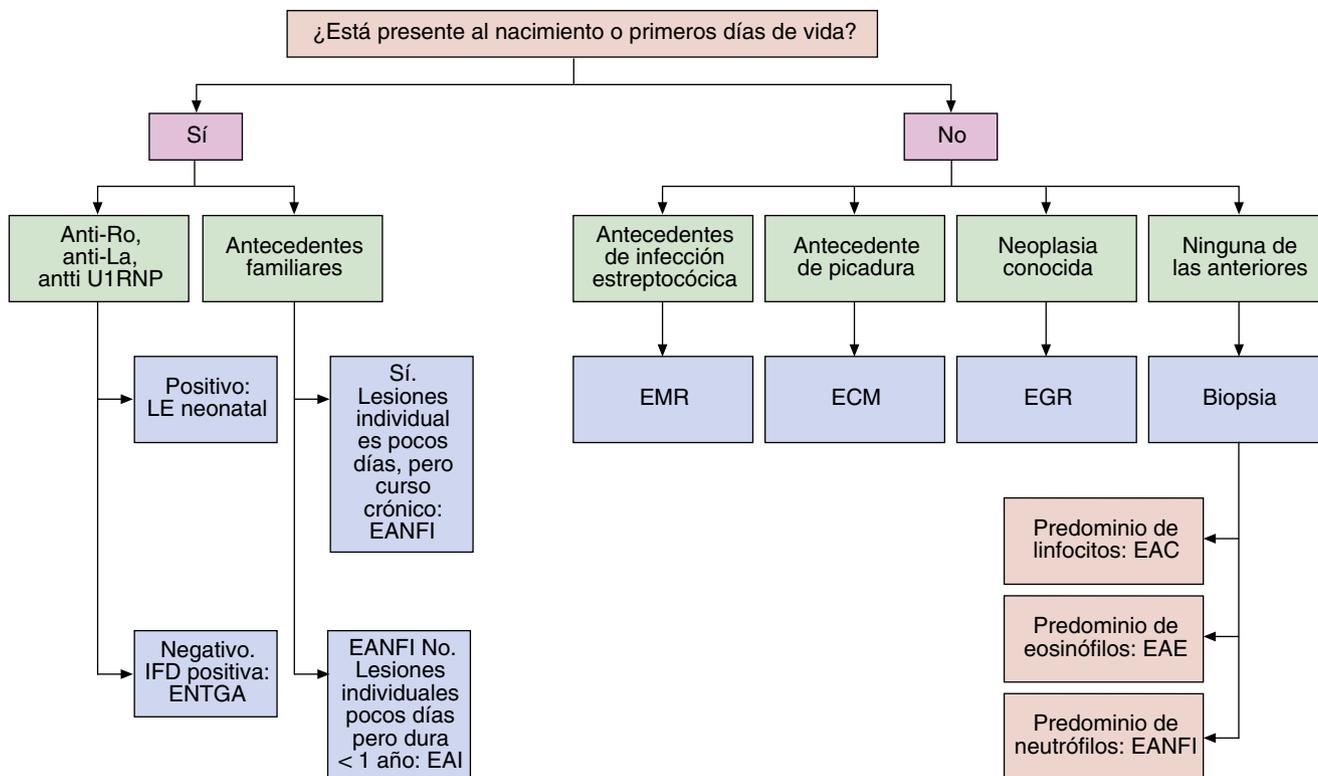


Figura 8 Algoritmo diagnóstico de los eritemas anulares infantiles. EAC: eritema anular centrífugo; EAE: eritema anular eosinófilo; EAF: eritema anular familiar; EANFI: eritema anular de la infancia; EAN: eritema anular neutrofílico figurado de la infancia; ECM: eritema crónico *migrans*; EGR: eritema *gyratum repens*; EMR: eritema marginado reumático; ENTGA: eritema neonatal transitorio *gyratum et atrophicans*; IFD: inmunofluorescencia directa; LE: lupus eritematoso neonatal.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses

Bibliografía

- Ferrándiz C. Bases del diagnóstico dermatológico. Dermatología clínica, 2.ª ed. Barcelona: Harcourt; 2002. p. 15–8.
- Eichenfield LF, Frieden IJ, Esterly NB. Annular erythemas. Neonatal dermatology, 2nd ed. Saunders Elsevier; 2008. p. 311–5.
- Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C. Systemic disease and the skin. Rook's. Textbook of dermatology, 7th ed. Turin: Blackwell; 2004. p. 59.70–5.
- Barnett BO, Frieden IJ. Streptococcal skin diseases in children. Semin Dermatol. 1992;11:3–10.
- Harper J, Oranje A, Prose N. Annular erythemas. Textbook of pediatric dermatology, 2nd ed. Blackwell; 2006. p. 127–8; 718–25.
- Gerber MA, Shapiro ED. Diagnosis of Lyme disease in children. J Pediatr. 1992;121:157–62.
- Williams CL, Strobino B, Lee A, Curran AS, Benach JL, Inamdar S, et al. Lyme disease in childhood: clinical and epidemiologic features of 90 cases. Pediatr Infect Dis J. 1990;9:10–4.
- Cohen BA. Neonatal dermatology. Pediatric dermatology, 3rd edition. Elsevier; 2005. p. 59–61.
- Landau M, Cohen-Bar-Dayan M, Hohl D, Ophir J, Wolf CR, Gat A, et al. Erythrokeratoderma variabilis with erythema gyratum repens-like lesions. Pediatr Dermatol. 2002;19:285–92.
- Boyd AS, Neldner KH, Menter A. Erythema *gyratum repens*: a paraneoplastic eruption. J Am Acad Dermatol. 1992;26:757–62.
- Harrison P. The annular erythemas. Int J Dermatol. 1979;18:282–90.
- Hurley HJ, Hurley JP. The gyrate erythemas. Semin Dermatol. 1984;3:327–36.
- Martin V, Lee LA, Askanase AD, Katholi M, Buyon JP. Long-term followup of children with neonatal lupus and their unaffected siblings. Arthritis Rheum. 2002;46:2377–83.
- Puig L, Moreno A, Alomar A, de Moragas JM. Erythema gyratum atrophicans transiens neonatale: a variant of cutaneous neonatal lupus erythematosus. Pediatr Dermatol. 1988;5:112–6.
- Kettler AH, Stone MS, Bruce S, Tschien JA. Annular eruptions of infancy and neonatal lupus erythematosus. Arch Dermatol. 1987;123:298–9.
- Gianotti F, Ermacora E. Erythema gyratum atrophicans transiens neonatale. Arch Dermatol. 1975;111:615–6.
- Tyring S. Reactive erythemas: erythema annulare centrifugum and erythema gyratum repens. Clin Dermatol. 1993;11: 135–9.
- Freedberg IM, Eisen AZ, Wilff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI. Erythema annulare centrifugum and other figurate erythemas. Fitzpatrick's dermatology in General medicine, 6th ed. New York: McGraw-Hill; 2003 p. 977–9.
- García Muret MP, Pujol RM, Giménez-Arnau AM, Barranco C, Gallardo F, Alomar A. Annular recurring erythema annulare centrifugum: a distinct entity? J Am Acad Dermatol. 2006;54:1091–5.
- Burgdorf WH, Goltz RW. Figurate erythemas. Familial annular erythema. En: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, et al. editores. Dermatology in General Medicine, 3rd ed. New York: McGraw-Hill; 1987. p. 1013.
- Peterson AO, Jarratt M. Annular erythema of infancy. Arch Dermatol. 1981;117:145–8.

22. Helm TN, Bass J, Chang LW, Bergfeld WF. Persistent annular erythema of infancy. *Pediatr Dermatol.* 1993;10:46–8.
23. Hebert AA, Esterly NB. Annular erythema of infancy. *J Am Acad Dermatol.* 1986;14:339–43.
24. Howes R, Girgis L, Kossard S. Eosinophilic annular erythema: a subset of Well's syndrome or a distinct entity? *Austral J Dermatol.* 2008;49:159–63.
25. López-Pestaña A, Tuneu A, Lobo C, Zubizarreta J, Eguino P. Eritema anular eosinofílico. *Actas Dermosifiliogr.* 2004;95:302.
26. Gauderer CA, Gleich GJ. Inhibition of eosinophilotaxis by chloroquine and corticosteroids. *Proc Soc Exp Biol Med.* 1978;157:129–33.
27. Kahofer P, Grabmaier E, Aberer E. Treatment of eosinophilic annular erythema with chloroquine. *Acta Derm Venereol.* 2000;80:70–1.
28. Patrizi A, Savoia F, Varotti E, Gaspari V, Gaspari V, Passarini B, et al. Neutrophilic figurate erythema of infancy. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:255–60.
29. Annessi G, Signoretti S, Angelo C, Paradisi M, Puddu P. Neutrophilic figurate erythema of infancy. *Am J Dermatopathol.* 1997;19:403–6.
30. Shah KN, Honig PJ, Yan AC. "Urticaria multiforme": A case series and review of acute annular urticarial hypersensitivity syndromes in children. *Pediatrics.* 2007;119:e1177–83.
31. Torrelo A. Urticaria y síndromes urticariales. *Dermatología en pediatría general.* Madrid: Aula médica; 2007. p. 251-8.
32. Ming A, Wargon O. Annular lesions in Kawasaki disease: a cause of confusion. *Australas J Dermatol.* 2008;49:207–12.
33. Katayama I, Teramoto N, Arai H, Nishioka K, Nishiyama S. Annular erythema. A comparative study of Sjögren syndrome with subcutaneous lupus erythematosus. *Int J Dermatol.* 1991;30:635–9.
34. Anzai H, Kikuchi A, Kinoshita A, Nishikawa T. Recurrent annular erythema in juvenile chronic myelogenous leukaemia. *Br J Dermatol.* 1998;6:1058–60.
35. Nelson CE, Dahl MV, Goltz RW. Arcuate dermal erythema in a carrier of chronic granulomatous disease. *Arch Dermatol.* 1977;113:798–800.