



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CASO PARA EL DIAGNÓSTICO

Lesiones periorificiales en una niña

Periorificial Lesions in a Young Girl



A. Mayor-Ibarguren*, R. Maseda-Pedrero y M. Feito-Rodríguez

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

Historia clínica

Niña de 8 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultó por presentar lesiones faciales asintomáticas de varios meses de evolución que no respondían a corticoides tópicos. La paciente no tenía antecedentes de dermatitis atópica. Refería un buen estado general, negando la presencia de artralgias, fiebre, dolor abdominal o pérdida de peso.



Figura 1

Exploración física

Presentaba numerosas pápulas firmes, color piel y monomorfas, distribuidas en zonas periorificiales (peribucal, perinasal y periocular), acompañándose de eritema y descamación (fig. 1). Tenía lesiones similares en región vulvar (fig. 2). El resto de la exploración física era rigurosamente normal.



Figura 2

Histopatología

Una biopsia de una de las lesiones vulvares reveló un denso infiltrado linfocitario en dermis superior y perivascular, con la formación de granulomas epitelioides no caseificantes (fig. 3). La epidermis se mantenía conservada. Las tinciones con Ziehl-Neelsen y PAS fueron negativas. No se halló la presencia de *Demodex folliculorum* en los folículos.

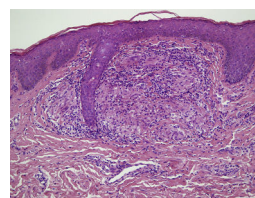


Figura 3 Hematoxilina-eosina $\times 100$.

Otras pruebas complementarias

Se realizó una analítica que no mostró alteraciones en el hemograma o bioquímica básica. Los niveles de la enzima

convertora de angiotensina (ECA) eran normales, al igual que los niveles de inmunoglobulinas. La prueba de Mantoux resultó negativa, y una placa de tórax no mostró anomalías.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: andermayor@gmail.com
(A. Mayor-Ibarguren).

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Dermatitis granulomatosa periorificial de la infancia (DGPI).

Evolución y tratamiento

Se indicó suspender los corticoides tópicos, y se instauró tratamiento con eritromicina vía oral con escasa mejoría. Se rotó a metronidazol 250 mg/día vía oral produciéndose una llamativa mejoría a las dos semanas de tratamiento, con una resolución total a las cuatro semanas.

Comentario

La DGPI se define como una enfermedad cutánea benigna y autolimitada que comparte muchos rasgos en común con la dermatitis perioral típica de mujeres de mediana edad. Fue descrita inicialmente por Gianotti¹ en 1970, en una serie de 5 niños que presentaban pápulas monomorfas faciales que recordaban a la dermatitis perioral. Esta entidad ha sido reconocida con otros términos, como Facial Afro-Caribbean Cutaneous Eruption (FACE), dermatitis granulomatosa tipo sarcoidosis, o dermatitis perioral tipo Gianotti². El término DGPI fue atribuido por Urbatsch et al.³ en 1989, y actualmente es el más aceptado debido a que engloba de manera más precisa sus características. Suele afectar a niños en la etapa prepuberal, y puede que su incidencia sea mayor en población de raza negra, aunque este hecho puede deberse a un sesgo de publicación.

La DGPI se caracteriza por la aparición de lesiones en forma de pápulas de color piel, monomorfas, distribuidas por regiones periorificiales de la cara pudiéndose acompañar de eritema y descamación. A diferencia de la dermatitis perioral, no suele presentarse con pústulas⁴. La afectación extrafacial puede incluir región perivulvar, así como cuello, parte alta del tronco y extremidades. Las lesiones suelen ser asintomáticas y suelen curar sin dejar cicatriz. Se desconoce la etiología del proceso, pero parece ser que los corticoides tópicos, especialmente los fluorados, pueden desencadenar o agravar el proceso².

Los hallazgos histológicos revelan un infiltrado linfocitario perivascular y perifolicular, con la formación de granulomas epitelioides que pueden ser caseificantes o no caseificantes^{2,3}. La presencia de granulomas no es un criterio necesario para su diagnóstico. Se debe realizar un diagnóstico diferencial con la rosácea, acné vulgar, sarcoidosis, síndrome de Blau, *lupus miliaris disseminatus faciei*, candidiasis, queilitis angular, dermatitis atópica, demodicidosis e histiocitosis cefálica benigna². Es importante preguntar por síntomas constitucionales, artralgias o afectación respiratoria. Se recomienda solicitar una analítica con niveles de ECA y una placa de tórax para descartar sarcoidosis. En nuestro caso la anamnesis y las pruebas complementarias descartaron estos procesos.

Las medidas terapéuticas a tomar incluyen la suspensión de corticoides tópicos y la aplicación de diversos antibióticos tópicos como la eritromicina y el metronidazol al 0,75%, con resultados variables. En casos extensos o refractarios se recomienda realizar tratamiento sistémico con eritromicina o doxiciclina (esta última en niños mayores de 8 años)⁵. Recientemente se ha publicado un caso exitoso mediante la terapia con metronidazol oral, como en nuestro caso⁶.

Bibliografía

1. Gianotti F, Ermacora E, Bennelli MG, Caputo R. Particuliére dermatite periorale infantile. Observations sur cinq cas. Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr. 1970;77:341.
2. Zalaudek I, di Stefani A, Ferrara G, Argenziano G. Childhood granulomatous periorificial dermatitis: A controversial disease. J Dtsch Dermatol Ges. 2005;3:252-5.
3. Urbatsch AJ, Frieden I, Williams ML, Elewski BE, Mancini AJ, Paller AS. Extrafacial and generalized granulomatous periorificial dermatitis. Arch Dermatol. 2002;10:1354-8.
4. Knautz MA, Leshner JL. Childhood granulomatous periorificial dermatitis. Pediatr Dermatol. 1996;13:131-4.
5. Williams HC. Childhood granulomatous periorificial dermatitis. Pediatr Dermatol. 1996;6:515.
6. Rodríguez-Caruncho C, Bielsa I, Fernández-Figueras MT, Ferrándiz C. Childhood granulomatous periorificial dermatitis with a good response to oral metronidazole. Pediatr Dermatol. 2013;30:e98-9.