

Síndrome de Gianotti Crosti: diagnóstico a considerar en pacientes pediátricos con exantemas acrales

**GIANOTTI CROSTI SYNDROME: A DIAGNOSIS TO CONSIDER IN PEDIATRIC
PATIENTS WITH ACRAL EXANTHEMA**



Ene - Mar 2021 | Vol. 102 N°1

Caso clínico

Rev. argent. dermatol. 2021; 102 (1): 23 -32

Publicado en línea 2021, Marzo / Published online 2021 March

Síndrome de Gianotti Crosti: diagnóstico a considerar en pacientes pediátricos con exantemas acrales**Autores | Contacto**

- Sanín Escobar AM¹, Mejía AM², Márquez Morón MP², Arciniegas-Grisales V³
- 1 Residente de Dermatología Universidad CES, Medellín, Colombia
- 2 Dermatóloga, Hospital General de Medellín, Medellín, Colombia
- 3 Médica Esp. Epidemiología, Universidad CES, Medellín, Colombia

Correspondencia:**Nombre:** Ana María Sanín Escobar**Dirección:** Cl. 10a #22 – 04, Universidad CES, Medellín, Antioquia.**Correo:** ana.sanin@gmail.com**Recibido:** 12/03/2020**Recibido primer Corrector:** 13/05/2021**Recibido segundo corrector:** 06/06/2021**Aceptado para su Publicación:** 07/06/2021

Los autores del artículo declaran que no tienen conflictos de interés. La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

RESUMEN

Los exantemas virales en la infancia, son motivo de consulta frecuente, en los Servicios de Dermatología, Pediatría, y Urgencias. Usualmente, son autolimitados y pueden ser difíciles de diagnosticar. Es importante reconocerlos y diferenciarlos de otras enfermedades severas que requieran un tratamiento inmediato.

El síndrome de Gianotti-Crosti, también conocido como acrodermatitis papulosa de la infancia, es un exantema poco frecuente, secundario a la respuesta inmune del huésped frente a infecciones, especialmente virales o luego de inmunizaciones. La primera asociación descrita fue con la infección por el virus de hepatitis B, sin embargo, con la introducción de la vacuna contra este virus, aumentó la incidencia de otros virus relacionados con este síndrome. Presentamos el caso de un paciente de 4 años de edad con diagnóstico clínico de síndrome de Gianotti-Crosti.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Gianotti Crosti, acrodermatitis papular infantil, Exantema, Pediatría.

ABSTRACT

Viral exanthems in childhood are a frequent consultation both outpatient and in emergency services. They are usually self-limited and can be difficult to diagnose. It's important to recognize and differentiate them from other severe diseases that require immediate treatment.

Gianotti Crosti syndrome, also known as papular acrodermatitis of childhood, is an infrequent exanthema secondary to the host's immune response to infections, especially viral, or vaccines. The first association described was with hepatitis B virus infection, however, with the introduction of the vaccine against this virus, the incidence of other viruses related to this syndrome has increased. We present the case of a 4-year-old patient with a clinical diagnosis of Gianotti Crosti syndrome.

KEY WORDS

Gianotti-Crosti Syndrome, Papular Acrodermatitis of Childhood, Exanthema, Pediatrics

INTRODUCCIÓN:

Caso clínico

Paciente de sexo masculino de 4 años de edad, con un cuadro clínico de 10 días de evolución consistente en lesiones en piel pruriginosas, localizadas inicialmente en extremidades superiores e inferiores, con extensión en menor cantidad a tronco y cara.

El cuadro fue precedido por signos del tracto respiratorio superior auto limitados, sin fiebre, ictericia, ni manifestaciones semiológicas del tracto gastrointestinal asociadas. Inicialmente recibió tratamiento sintomático con antihistamínicos y anti pruriginosos tópicos sin mejoría, por lo cual consultaron al servicio de urgencias.

Dentro de los antecedentes personales contaba con el esquema de inmunizaciones completo para la edad, sin otros antecedentes de importancia. Se solicitó interconsulta con dermatología. Al examen físico el paciente mostraba buen aspecto general, estaba afebril, pero había desarrollado múltiples papulovesículas algunas color piel normal, y otras eritematosas, monomorfas, de 3-5 mm de diámetro, firmes, agrupadas, formando placas de bordes irregulares, bien definidos, distribuidas simétricamente en la región distal de extremidades superiores e inferiores, especialmente en la superficie extensora de manos (fig. 1) y pies (fig. 2), con algunas pápulas eritematosas aisladas con costras y excoriaciones en tronco y región proximal de extremidades, sin afectación ni palmo plantar, ni genital o mucosa.



Figura 1. Papulovesículas que confluyen formando placas normocrómicas y eritematosas distribuidas

simétricamente en dorso de manos.



Figura 2. Placas eritematosas de bordes irregulares, bien definidos con algunas vesículas y descamación en su superficie distribuidas simétricamente en dorso de pies.

Se realizó el diagnóstico clínico de acrodermatitis papulosa de la infancia, también conocida como síndrome de Gianotti-Crosti. Se realizaron estudios de laboratorio encontrándose la función hepática dentro de los rangos normales, el antígeno de superficie del virus de la hepatitis B negativo y los anticuerpos anti core totales negativos. No se solicitaron estudios adicionales como panel viral debido al buen estado general del paciente, y a la ausencia de otros datos semiológicos al examen clínico. Se dio alta para realizar tratamiento ambulatorio sintomático con un esteroide tópico de mediana potencia, crema con desonida al 0.05%, dos veces al día durante siete días asociado a un antihistamínico de primera generación, difenhidramina, jarabe, 12,5 mg/5 ml, con una dosis de 12,5 mg en las noches por siete días.

El cuadro clínico se resolvió a los 15 días sin ninguna secuela.

Discusión

Los exantemas virales son frecuentes en la población pediátrica. Usualmente tienen un curso benigno y auto limitado, sin embargo, su presentación clínica es inespecífica y la identificación del agente etiológico resulta un desafío para el clínico. Las lesiones dermatológicas elementales de éstas erupciones cutáneas pueden ser máculas discretas, maculo pápulas, pápulas, habones urticarianos o vesículas, las cuales comúnmente se acompañan de pródrómo, caracterizado por fiebre y, todos o algunos, de los signos y síntomas del síndrome constitucional ⁽¹⁾.

La acrodermatitis papulosa de la infancia o síndrome de Gianotti-Crosti (SGC) tiene una distribución mundial, sin embargo, existe un subregistro, por lo cual se dificulta estimar su real prevalencia e incidencia ^(2,3). Considerada una dermatosis poco frecuente esta se presenta principalmente en niños

entre los uno y seis años de edad, con antecedentes personales o familiares de atopia, sin predilección por algún género o raza ⁽⁴⁾.

El síndrome fue descrito originalmente en 1955 por Ferdinando Gianotti y Agostino Crosti en Milán, Italia, quienes llegaron a la conclusión que el agente etiológico responsable era el virus de hepatitis B (VHB), posteriormente se responsabilizó al virus de Epstein-Barr, el cual es ahora descrito como la principal causa etiológica, situación atribuida al aumento de la inmunización contra el VHB ⁽⁵⁾, también se incluyen otros virus: citomegalovirus, coxsackievirus, parvovirus B19, herpesvirus humano 6, pox virus, virus sincitial respiratorio, Mixovirus parotiditis y virus Parainfluenza tipo 1 y 2 ^(1,2), se ha referido la posible relación con el VIH, además de incluirse algunas bacterias: Bartonella henselae, Mycoplasma pneumoniae, Borrelia burgdorferi y al estreptococo β -hemolítico ^(2,3).

Se ha descrito el desarrollo del SGC luego de la inmunización contra difteria, polio, enterovirus, tétano, tos ferina, hepatitis A y B, y la asociación anti-vírica contra sarampión, rubéola y parotiditis, incluida en la triple viral ⁽⁴⁾.

Actualmente el SGC ha sido considerado una reacción de hipersensibilidad retardada contra ciertos antígenos, especialmente aquellos producto de ciertas infecciones virales ⁽³⁻⁵⁾ como ya hemos referido.

Clínicamente se caracteriza por una erupción simétrica de pápulas monomorfas firmes, o papulovesículas, o placas entre eritematosas y pardas de 1 a 5 mm de diámetro, localizadas en las mejillas, orejas, superficie extensora de extremidades y glúteos, ligeramente pruriginosas o asintomáticas ⁽⁶⁾. Generalmente no presentan afectación de mucosas, uñas, ni de la región palmo plantar, sin embargo, su presencia no se debe descartar el diagnóstico ^(2,3).

En la etapa temprana de la enfermedad, los pacientes pueden presentar una erupción transitoria en la espalda, el tórax o el abdomen, la cual puede asociar fenómeno de Köebner ⁽¹⁾.

Las manifestaciones cutáneas tienen frecuentemente un pródromo viral, relacionado con infecciones del tracto respiratorio superior o del tracto gastrointestinal. La presencia de linfadenopatías cervicales o supraclaviculares (25-35%), hepatomegalia, hepatitis anictérica o esplenomegalia, se consideran signos de un peor pronóstico ^(3,7).

El diagnóstico de SGC es clínico, sin embargo, no es tan sencillo pues el espectro clínico es amplio, debido a que los signos y síntomas cutáneos parecen depender más de las características individuales del huésped que del virus causal ^(1,2,4). Chuh y cols ⁽⁶⁾ propusieron unos criterios diagnósticos del SGC, que posteriormente fueron validados en una población de niños de India (Tabla 1).

Signos de inclusión para el diagnóstico

A- Del exantema

1-Debe consistir en pápulas o papulovesículas monomorfas, de color rosado parduzco, de superficie plana, con un diámetro de uno a diez mm, pudiendo estas ser sensibles (síntoma consistente en una sensación de molestia subjetiva).

2- Debe afectar por lo menos tres, de las siguientes localizaciones: **a-** mejillas, **b-** glúteos, **c-** cara posterior o dorsal del antebrazo, **d-** cara anterior o ventral de piernas.

3- Debe ser simétrico.

4- Debe haber evolucionado durante, por lo menos, diez días.

B- De la biopsia de piel (en caso de haber sido realizada)

1- Debe ofrecer una histopatología compatible.

Signos clínicos de exclusión del diagnóstico

A- De las lesiones elementales del exantema y su extensión

1- No deben ser escamosas

2- No deben abarcar áreas extensas del tronco.

B- Del criterio médico o juicio clínico

1- No debe considerar como más probable a ninguno de los diagnósticos diferenciales del SGC.

Criterios diagnósticos del SGC:

I- El paciente, por lo menos en una ocasión, debe reunir la totalidad de los signos clínicos de inclusión, definido por un médico.

II- La histopatología, de haber sido realizada una biopsia, debe ser compatible con SGC.

III- El paciente nunca debe desarrollar ninguno de los signos de exclusión, definido por un médico.

IV- El criterio médico no debe estimar como más probable a ninguno de los diagnósticos diferenciales del GCS.

Tabla 1. Criterios diagnósticos del síndrome de Gianotti-Crosti o acrodermatitis papulosa de la infancia, traducción modificada de Chuh A ^{1, 2, 3, 4}

Referencias tabla 1

- 1- Chuh A, Lee A, Zawar V. Gianotti-Crosti Syndrome Diagnostic Criteria: Are They Applicable to Children in India? *Pediatr Dermatol.* Septiembre-octubre de 2004; 21 (5): 542-7. doi: 10.1111 / j.0736-8046.2004.21503.
- 2- Chuh A, Zawar V, Sciallis GF, Lee A. The diagnostic criteria of pityriasis rosea and Gianotti-Crosti syndrome – a protocol to establish diagnostic criteria of skin diseases. *J R Coll Physicians Edinb.* 2015. 45 (3):218-25.
- 3- Chuh A. Diagnostic criteria for Gianotti-Crosti syndrome: a prospective case-control study for validity assessment. *Cutis.* 2001 Sep. 68 (3):207-13.
- 4- Chirino CN. Traducción de los Criterios diagnósticos del síndrome de Gianotti-Crosti de Chu A, con modificaciones semánticos. (No publicado)

El abordaje clínico ideal para llegar al diagnóstico consiste en indagar por a) antecedentes personales, epidemiológicos, ingesta de fármacos; b) período de incubación; c) pródromo, síndrome febril, y d) características del exantema, como tipo de lesión, localización, simetría, momento evolutivo de las mismas y signos o síntomas asociados ⁽⁷⁾.

No se recomienda realizar de rutina detección del VHB, sin embargo, es importante conocer el estado de inmunización contra éste virus. En un estudio realizado por el Dr. Martínez Roige ⁽⁷⁾ entre 1999 y 2001, de 17 casos diagnosticados con SGC, ninguno estuvo asociado al VHB. Otro estudio retrospectivo realizado en 1992 ⁽⁸⁾ reveló que la asociación con el VHB se encontraba en menos del 25% de los pacientes, el 75% presentaba otras infecciones virales y no fue posible realizar una distinción clínica entre ambos grupos.

Se debe considerar realizar estudios de laboratorio ante la presencia de esplenomegalia, signos de hepatopatía y/o adenopatías (Gráfico 1) ⁽⁷⁾.

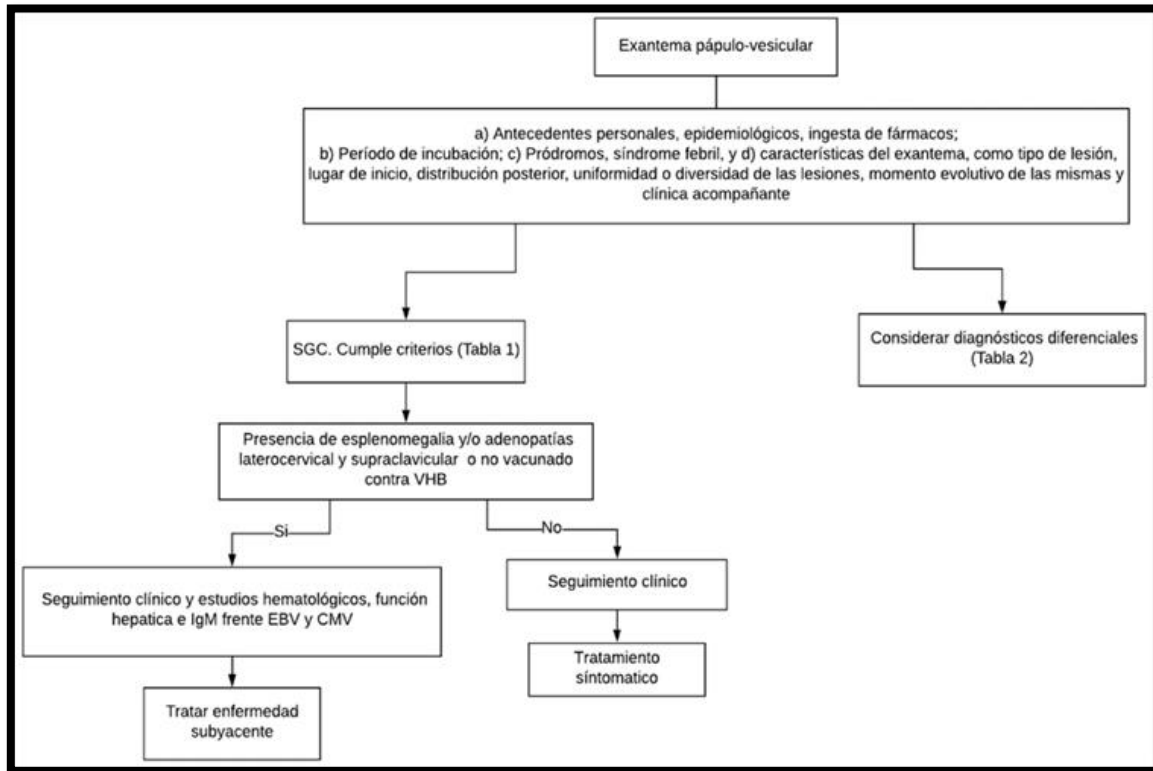


Gráfico 1. Algoritmo propuesto por los autores del estudio para el diagnóstico de un exantema pápulo-vesiculoso (SGC) Síndrome de Gianotti-Crosti, (EBV) Virus Epstein-Barr, (CMV) Citomegalovirus Fuente propia

Los hallazgos histológicos no son específicos, pero son suficientes para sugerir el diagnóstico ^(1,4). Éstos presentan un infiltrado linfocítico perivascular superficial, esponjosis leve y exocitosis focal prominente de células mononucleares en la parte inferior de la epidermis. Esto suele ir acompañado de algún grado de daño vacuolar basal y la presencia de un infiltrado en la unión dermoepidérmica, que produce una reacción espongiótica y liquenoide. Se puede observar edema papilar y extravasación de eritrocitos, pero la vasculitis no es un hallazgo usual ⁽¹⁾. No se han detectado partículas virales o antígenos en las lesiones cutáneas de SGC, lo que sugiere que no implica una interacción local directa con antígenos virales ^(2,5).

Los diagnósticos diferenciales varían según la lesión elemental presente y la distribución de las mismas. Cuando las lesiones son purpúricas se deben considerar los diagnósticos de púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) que comprende la triada de púrpura, artritis y dolor abdominal y edema hemorrágico agudo del lactante (EHA), que se presenta en niños menores de dos años y usualmente se acompaña de compromiso facial. El eritema multiforme (EM) tiene una distribución de lesiones similar a SGC, y una distinción entre EM y SGC papulovesiculoso puede ser difícil. Otras enfermedades pueden confundirse con SGC, se incluyen picaduras de insectos, urticaria, liquen plano, pitiriasis liquenoide y reacciones cutáneas a medicamentos; la dermatitis herpetiforme puede presentar pápulas y papulovesículas edematosas con una distribución similar a la del SGC. Todos estos cuadros suelen ir acompañados de prurito, y una biopsia de piel puede ser útil para establecer el diagnóstico diferencial ⁽¹⁾. En la tabla 2 se presentan los diagnósticos diferenciales más comunes según el grupo etáreo involucrado.

Eritema infeccioso	5-15 años
Eritema multiforme	20-40 años
Síndrome pie-mano-boca	<10 años
Púrpura de Schönlein-Henoch	4 - 6 años
Enfermedad de Kawasaki	<2 años
Liquen plano	40-50 años
Urticaria papular	2 - 10 años
Síndrome papular purpúrico en guante y calcetín	Niños y adultos jóvenes
Molusco contagioso	1-4 años

Tabla 2. Diagnósticos diferenciales según grupo etéreo 1

El SGC tiene un curso benigno y auto limitado, cuya resolución ocurre entre tres a cuatro semanas, usualmente sin cicatrices, sin embargo, puede dejar hiper o hipopigmentación postinflamatoria. Algunos casos pueden persistir por varios meses. La terapia de apoyo tópico incluye emolientes y esteroides tópicos de potencia media, aplicados una a dos veces por día durante siete a catorce días. En caso de prurito, pueden ser útiles los antihistamínicos orales de primera o de segunda generación o los anti pruriginosos tópicos ^(1,2,9).

Conclusiones

El síndrome de Gianotti Crosti o acrodermatitis papulosa de la infancia, es un exantema poco frecuente, su diagnóstico se basa en criterios clínicos y sólo es necesario realizar estudios de extensión ante manifestaciones sistémicas como esplenomegalia o adenomegalias. Debido a su curso clínico benigno y autorresolutivo el manejo es sintomático. En el presente artículo proponemos un algoritmo para el abordaje diagnóstico de esta entidad complementario a los criterios diagnósticos propuestos por Chuh y colaboradores.

REFERENCIAS:

1. Tharp M. Mastocitosis. En: Goldsmith L, Katz S, Gilchrest B, Paller A, Leffell D y Wolff K. Fitzpatrick Dermatología en medicina general. Octava edición. España: Editorial Medica Panamericana S.A. 2014;1809- 1818
2. Rueda M, Yarza M, Colina V, Gallegos S, Pereira S, Navacchia D, Valle LE. Mastocitosis cutánea: Revisión de 10 años de experiencia en el servicio de dermatología del hospital general de niños Pedro de Elizalde. Dermatol. Argent. 2011; 17(1):32-39
3. Cifuentes –Tang L, López –Cadena I, y Victoria-Chaparro J. Urticaria pigmentosa, un niño “leopardo”. Dermatol. Rev. Mex. 2019; 63(1):90-94
4. Hartmann K, Escribano L, Grattan C, Brockow K, Carter M, Alvarez-Twose I, Matito A, et al. Cutaneous manifestations in patients with Mastocytosis: Consensus report of the European

- competence network on Mastocytosis; the American Academy of Allergy, Asthma & Immunology; and the European Academy Allergology and Clinical Immunology. The journal of Allergy and Clinical Immunology.2016; 37(1):35-45.doi:10.1016/j.jaci.2015.08.034
5. Azaña JM, Torrelo A, Matito A. Actualización en Mastocitosis. Parte 1.Fisiopatología clínica y diagnóstico. Actas Dermosifiliogr.2016; 107(1):5-14
 6. Carter MC y Metcafel DD. Paediatric Mastocytosis.Arch.Dis.Child.2002; 86:315-9
 7. Meni C, Bruneau J, Georjin-Lavalle S, Le sache de PL, Damaj G, Hadj-Rabia S, et al. Pediatric Mastocytosis: a systematic review of 1747 cases.Br.J.Dermatol.2015; 172:642-51
 8. Sula B, Ucak H, Yolbas I, An I. and Arica M. Two different face of Mastocitoma: case report.J.pediatr.neonatal care 2(3):00078.Doi:10.15406/jpmc.2015.02.00078
 9. Gadelha Pires C ,Freire Sobral J, Arbagui Azzouz M. Cutaneous Mastocytoma in childhood: case report.J.demat.Cosmetol.2018;2(1):9-10
 10. Azaña JM, Torrelo A, Matito A. Actualización en Mastocitosis. Parte 2.Categorías, pronóstico y tratamiento .Actas Dermosifiliogr.2016; 107(1):15-22
 11. Arreola –Jauregui IE, Paniagua –Sant JE, Huerta –Rivero G, López Zaldo JB, Soria –Orozco M, Vásquez –Huerto M, Barrientos –García JG. Mastocitosis nodular cutánea múltiple.Dermatol.Rev.Mex.2019;63(2):198-201
 12. Gelmetti C. Histiocitosis de células de Langerhans.En: Goldsmith L, Katz S, Gilchrist B, Paller A, Leffell D, Wolff K. Fitzpatrick Dermatología en medicina general. Octava edición. España: Editorial Medica Panamericana S.A; 2014.1782-1795
 13. Moran E, Duran C, Orozco L, Palacios C, Saez de Ocariz M, García M. Histiocitosis de células de Langerhans. Nuevos conceptos moleculares y clínica. Dermatología CMQ.2017; 16(1):36-44
 14. Gómez AM, Lotero V, Martínez P, Medina D, y Ramírez O. Histiocitosis de células de Langerhans en niños. Descripción de 10 años.Rev.CES.Med.2013; 27(2):177-184
 15. Villani ME, Rueda ML, Esposito D, Navacchia D, y Grees S. Histiocitosis de células de Langerhans congénita con lesión única.Dermatol.Argent.2019;25(2):81-83
 16. Gómez LV, Restrepo R, Buchely N. Histiocitosis, una revisión práctica para el dermatólogo.Rev.Asoc.Colomb.Dermatol.2016; 24(3):186-203
 17. Correa J, Bistiancic V, Beltramo P, Acosta MA, Álvarez M. Histiocitosis congénita autolimitada: a propósito de un caso. Acta Pediatr.Esp.2019;77(3-4):e53-e56
 18. Haupt R, Minkov M, Astarraga I, et al. Langerhans cell histiocytosis (LCH): guidelines for diagnosis, clinical work-up and treatment for patients till the age of 18 years. Pediatr Blood Cancer 2013; 60(2):175-84