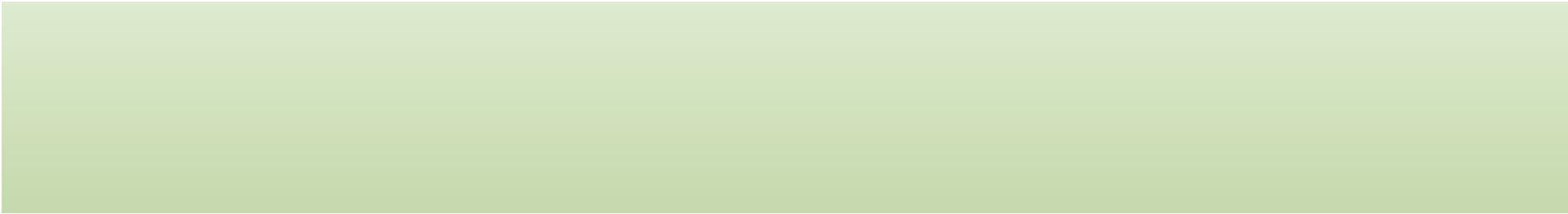


# 1ª JORNADA NACIONAL DE DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA

# Manifestaciones cutáneas de Enfermedades sistémicas

**Dra Zulema Picone**  
**Hosp. "V.J,Vilela" Rosario**















# HISTIOCIDIOSIS a CELULAS DE LANGERHANS

**En cuero cabelludo escamocostra adherente que deja lecho sangrante al desprenderse (dermatitis seborreica-like)**

**En tronco pápulas eritematosas o de color amarillo parduzco a veces cubierta de costras y acompañada de petequias**

**Placas eritematosas infiltradas o erosivas en pliegues inguinales, axilares y retroauriculares, cuello, y región perianal**

**Hipertrofia gingival úlceras en paladar, lengua o labios, dientes flotantes**

## HISTIOCIDIOSIS A CEL DE LANGERHANS

SÓLO 1 ÓRGANO  
O SISTEMA

AFECTACIÓN  
MULTISISTÉMICA

- ❑ **Piel**
- ❑ **Mucosa oral**
- ❑ **Hueso**
- ❑ **Ganglio y timo**
- ❑ **Glándula pituitaria**
- ❑ **Tiroides**

- ❑ **Hueso y otros órganos**
- ❑ **Abdominal / sist GI**
- ❑ **Pulmón**
- ❑ **Médula ósea**
- ❑ **Sistema endócrino**
- ❑ **SNC**

# Protocolo LCH III

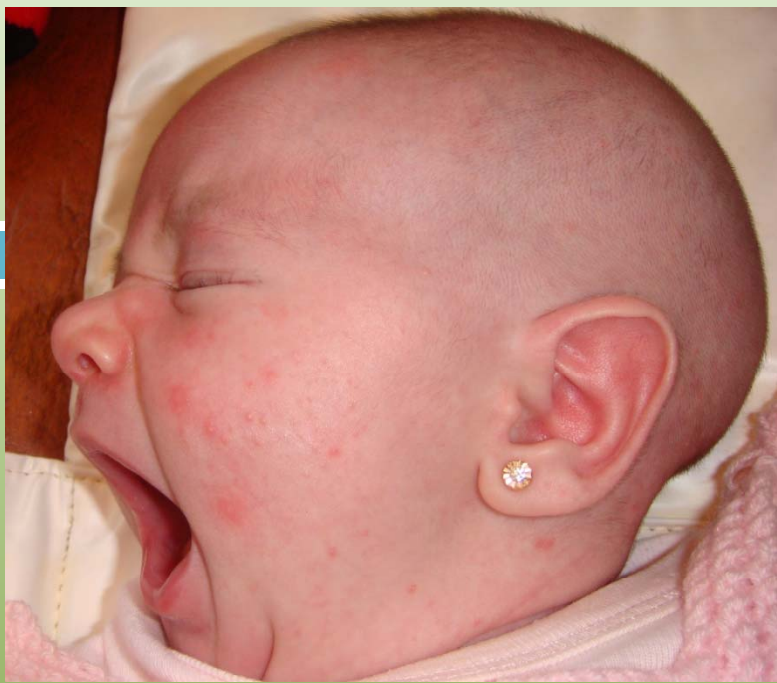
## riesgo multisistémico

### INDUCCIÓN:

- **-Prednisona** 40 mgr/m<sub>3</sub> VO  
4 semanas luego descenso en 2 semanas
- .- **Vinblastina** 1 vez/semana en 6 dosis

### MANTENIMIENTO(cada 3 semanas)

- Vinblastina EV
  - Prednisona 40mgr/m<sup>3</sup> x 5días
- Hasta completar 1 año del diagnóstico



Pustulosis benigna cefálica

acné



## Histiocitosis benigna cefálica



Enfermedad	Tipo de histiocito
Xantogranuloma juvenil	mixto
Xantogranuloma del adulto	mixto
Reticulohistiocitoma mixto	
Xantogranuloma juvenil tipo mononuclear	vacuolado
<b>Histiocitosis cefálica benigna</b>	<b>vacuolado</b>
Histiocitoma eruptivo generalizado	vacuolado
Xantoma papular solitario y múltiple	xantomatizado
Xantoma diseminado	xantomatizado y festoneado
Xantogranuloma de células fusiformes	fusiforme
Histiocitosis nodular progresiva	fusiforme
Reticulohistiocitosis multicéntrica	oncocítico





# ACRODERMATITIS AMINOACIDÉMICAS

## Formas de presentación(Bodemmer)

- descamación superficial o tipo SSSS.
- dermatitis bilateral o periorificial
- lesiones psoriasiformes afectando tronco y miembros con placas bien demarcadas eritematoescamosas o circinadas

Diarrea, alopecia o cabello ralo opaco y fino,glositis, blefaritis,falla de crecimiento, paroniquia,def. de zinc, disfunción inmunológica ,infec. secundarias

Histológicamente: necrolisis y palidez de la epidermis superior



# ERITRODERMIA

(NIÑO ROJO ESCAMOSOSO)

ERITEMA GENERALIZADO O CASI  
UNIVERSAL, USUALMENTE  
ASOCIADO A EXFOLIACION.



# ERITRODERMIAS

Descamación untuosa  
Axilas, ingles

Descamación fina  
Antebrazos espina

Dermatitis seborreica  
dermatitis psoriasisif

Dermatitis atópica

TRATAMIENTO CON CORTICOIDES Y EMOLIENTES

SIN RESPUESTA

Pustulosis  
Citodiag.  
HOK (+)

Fiebre toxemia  
Areas denudadas  
Nikolsky (+)

Descamación y ampollas  
Palmo plantares  
Osteocondritis  
Periostitis  
VDRL (+)

Falla crecimiento  
Diarrea  
Infecciones  
Adenopatías

Dermatitis  
Periorifical  
Falla de crecimiento  
Diarrea

Membrana  
Colodion  
Escamas  
Diversas

CANDIDIASIS  
CONGENITA

SSSS

LUES  
CONGÉNITA

TRASTORNOS  
INMUNOLOGICOS

DESORDENES  
METABOLICOS Y  
NUTRICIONALES

ICTIOSIS  
ESTADOS  
ICTIOSIF.0

# ERITRODERMIAS

## LABORATORIO

HOK

CULTIVO BACTERIANO COLORACION GRAM -VDRL

HEMOGRAMA, GAMMA GLOBULINA

HIPOTRICOSIS

NIVELES DE ZINC Y FOSFATASA ALCALINA

TEST DEL SUDOR

ESTUDIO DE BIOTINIDASA Y HOLOCARBOXILASA

NIVELES DE ACIDOS GRASOS ESENCIALES

AMINOACIDOS PLASMATICOS

BIOPSIA DE PIEL





# Malformación vascular capilar

Asocia a :

Glaucoma

Síndrome de  
Sturge Weber



# Angiomatosis encefalo trigeminal Sturge Weber

## **MALFORMACIONES VASCULARES CAPILARES EN EL AREA**

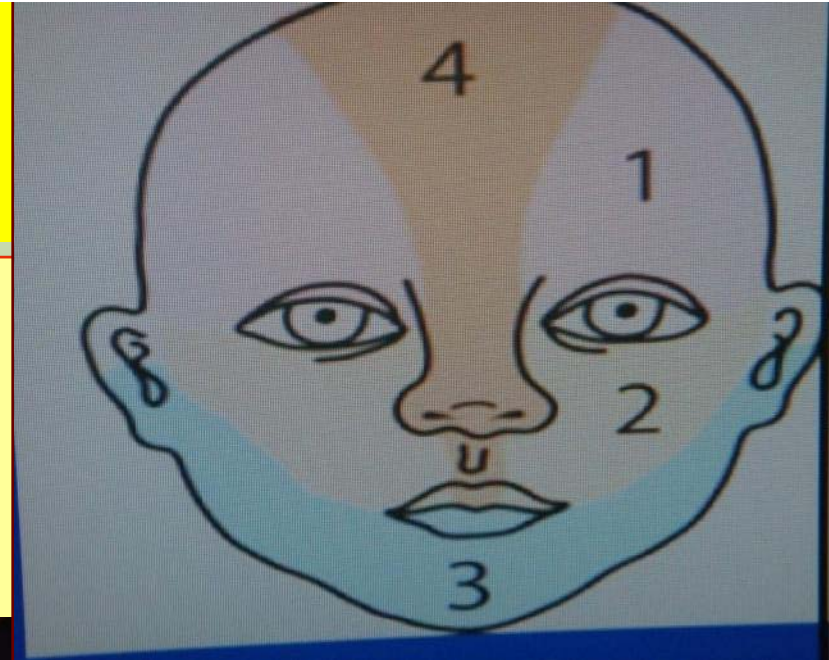
DE LA RAMA 1 Y LA 2 DEL TRIGÉMICO ,  
DE LAS LEPTOMENINGES  
DE LA COROIDES (GLAUCOMA 40% AMAUROSIS)

HABITUAL IPSILATERAL ,SI ES BILATERAL PUEDE DAR:  
EPILEPSIA REFRACTARIA Y RETRASO PSICOMOTOR



# PHACES

- **P**-posterior fossa malformation
- **H**-hemangiomas
- **A**-arterial anomalies
- **C**-coarctation of the aorta -cardiac defects
- **E**-eye anomalies
- **S**-sternal clefts,supraumbilical raphe



# Hemangioma :localización cervicofacial

(Zona de la barba)

- ❖ **Vigilar las funciones vitales**
- **Barba ,parótida: 63% compresión subglótica**



# PELVIS HEMANGIOMA

- **P** erineal y/o sacro hemangioma
- **E** xternos genitales malformados
- **L** ipomielomeningocele
- **V** esicorenal anomalías
- **I** mperforado ano
- **S** kin acrocordón



# HEMANGIOMATOSIS DISEMINADA NEONATAL





# EVALUACION DE HEMANGIOMATOSIS DISEMINADA NEONATAL

- ❑ hematocrito-hemoglobina-contaje de plaquetas
- ❑ Coagulograma
- ❑ Investigación de sangre oculta en materia fecal
- ❑ Análisis de orina
- ❑ Radiotórax
- ❑ Ecografía abdominal
- ❑ EEG-ecocardiograma
- ❑ Estudio oftalmológico

## Hematoeritropoyesis extramedular

### A. Infecciones

#### 1. Infecciones Congénitas (TORCH)

Toxoplasmosis

Otros (sífilis, parvovirus, Coxsackie B2)

Rubéola

Citomegalovirus (CMV)

Virus del herpes simple (VHS)

#### 2. Sepsis

### B. Discrasias Hematológicas

1. De transfusión gemelo-gemelo

2. Enfermedad hemolítica del recién nacido  
(Rhesus / incompatibilidad de gruposanguíneo)

3. Esferocitosis hereditaria

Blue berry muffin







## glioma

LESION SOLIDA  
ROJO AZULADA  
NO COMPRESIBLE

**RESTOS DE TEJIDO NEURAL  
PUEDEN SER:**

**Extranasales 60%**

**Intranasales 30%**

**Ambos 10%**

**El 15 a 20 % conecta  
Con SNC**

### LESIONES DE LA LÍNEA MEDIA DE LA NARIZ: GLIOMAS



DD : angioma

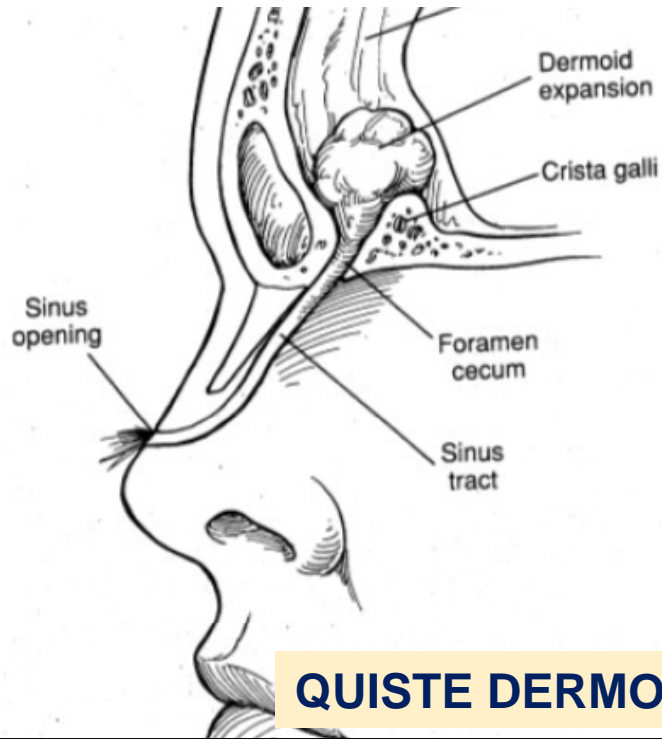


## LESIONES DE LA LÍNEA MEDIA DE LA NARIZ: ENCEFALOCELE

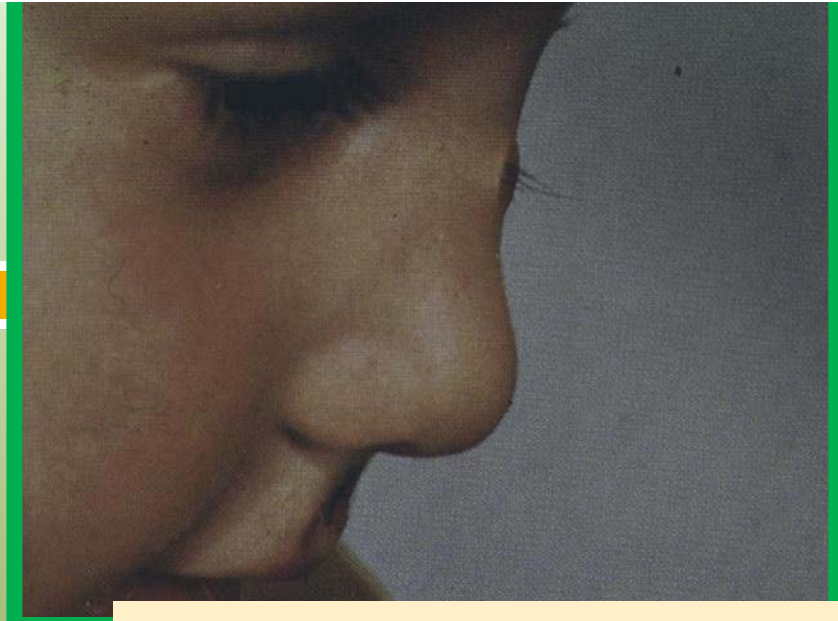


LESION AZULADA  
aumenta con el llanto  
COMPRESIBLE  
TRANSILUMINAN

Simula hipertelorismo  
Siempre conecta con SNC  
Saco+corteza cerebral+  
Cerebelo, tronco encef.



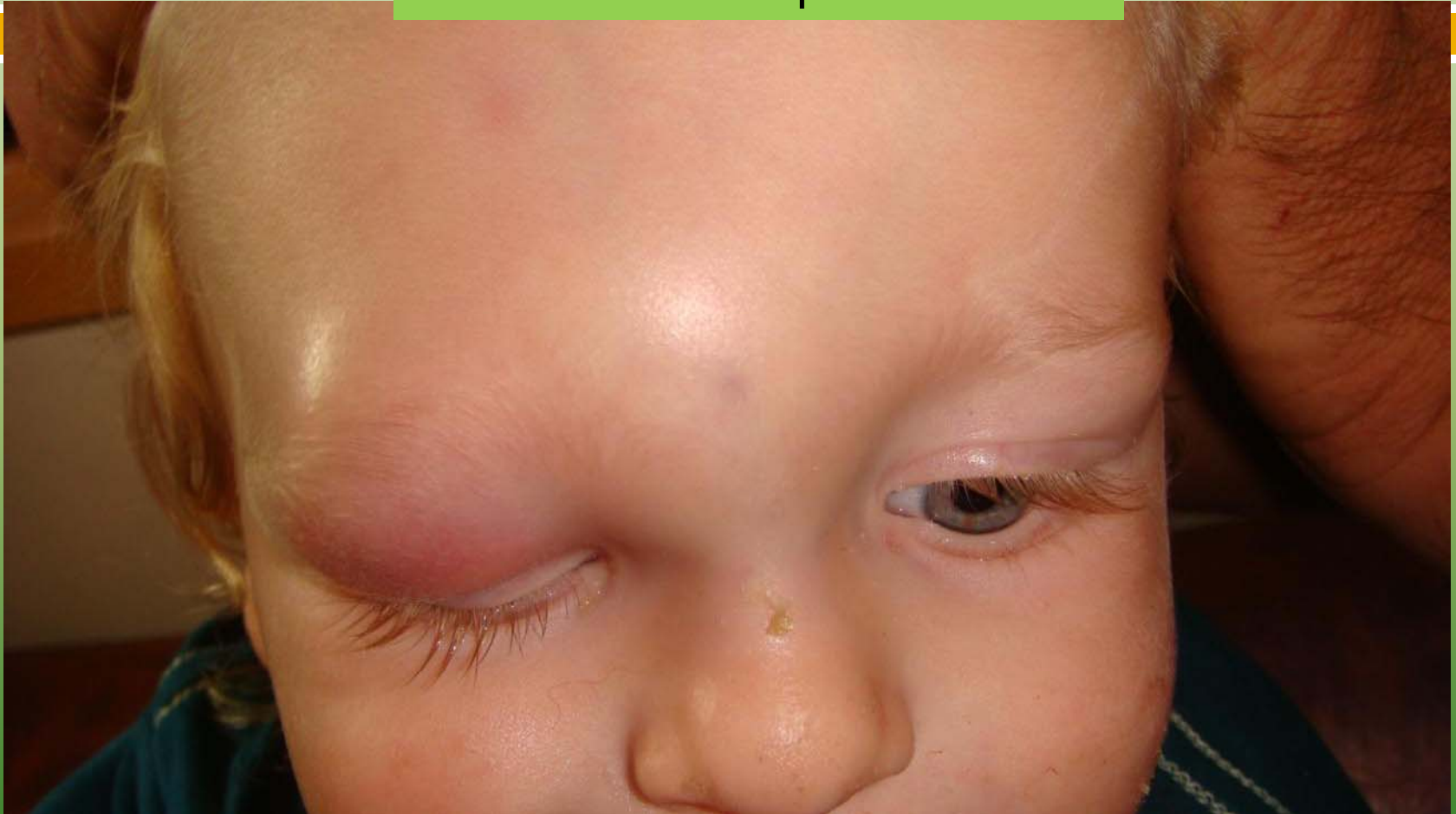
**QUISTE DERMOIDE**



**Lineas de fusión embrionarias  
Nódulos azulados o color piel**



## Absceso subperióstico



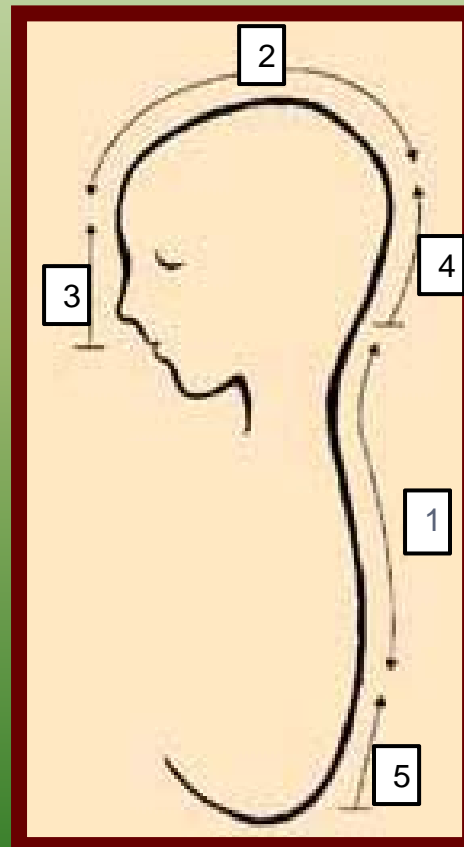
# CIERRE DISCONTINUO DEL TUBO NEURAL

LÍNEA MEDIA PARIETAL

2

LÍNEA MEDIA FRONTAL

3



LÍNEA MEDIA OCCIPITAL

4

LÍNEA MEDIA CERVICODORSAL

1

LÍNEA MEDIA LUMSACRA

5

## ALTO ÍNDICE DE SOSPECHA

- HIPERTRICOSIS
- HOYUELOS (> 2,5 cm desde el margen anal)
- ACROCORDONES
- LIPOMAS
- HEMANGIOMAS
- APLASIA CUTIS O ULCERAS
- QUISTES DERMÓIDES SINUS
- ASOCIACIÓN DE 2 Ó MÁS LESIONES





# NEVOS

# MELANOCÍTICOS CONGÉNITOS



**-Se asocian a  
melanosis neurocutánea  
y melanomas**





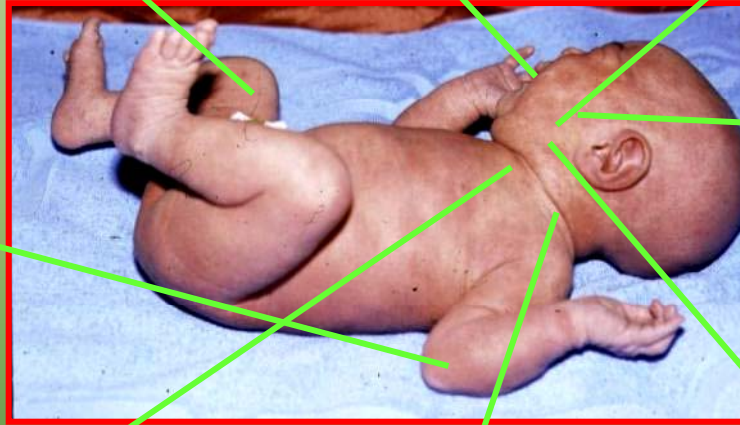
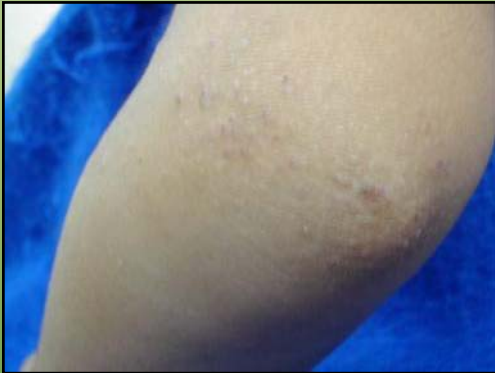
# Síndrome del nevo epidérmico caracterizado por nevo organoide

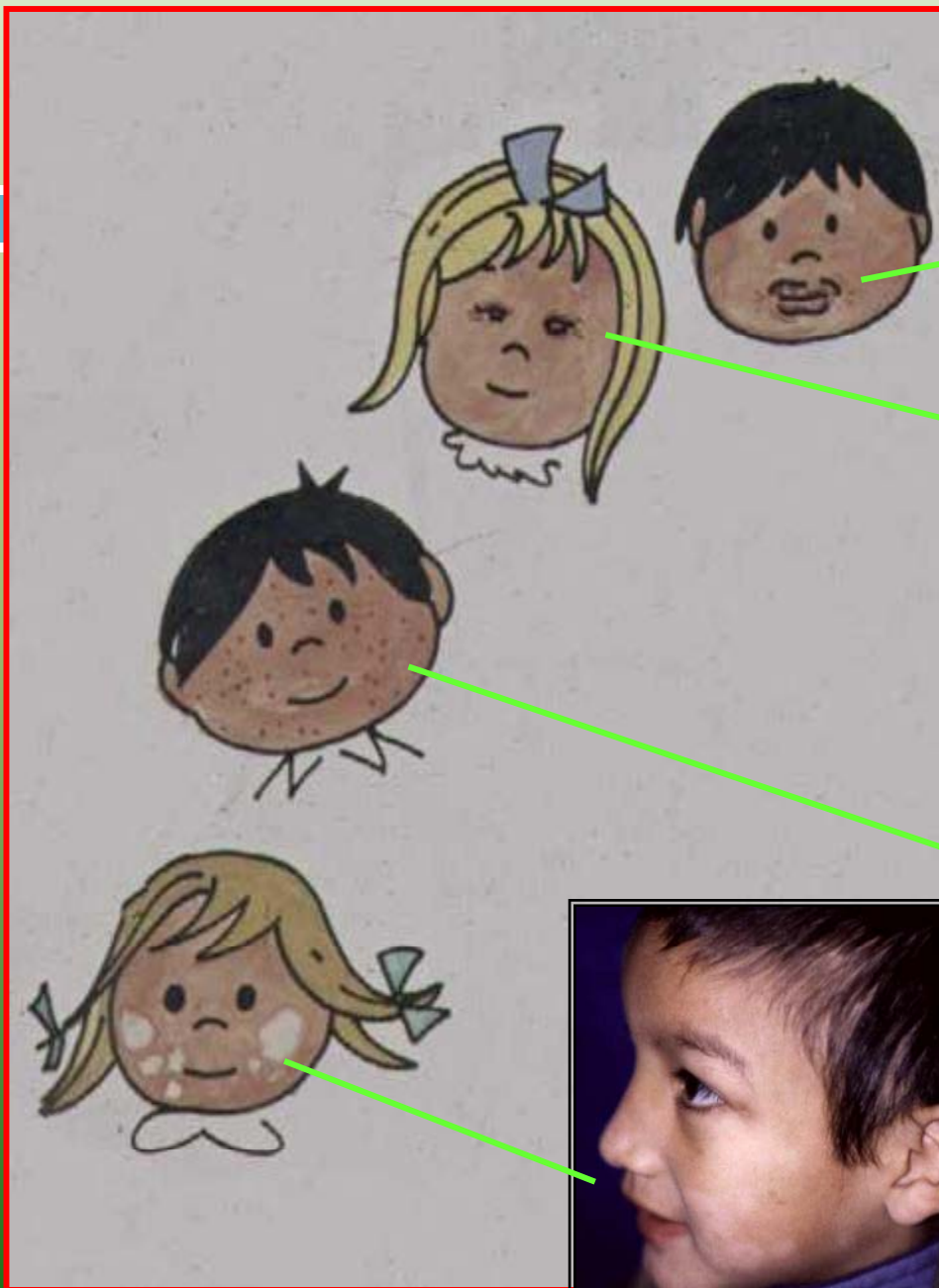
(hiperplasia o cambios estructurales de las glánd. sebáceas o folículos pilosos)

## **-Síndrome del nevo sebáceo o Schimmel-penning síndrome:**

- defectos oculares,
- cerebrales ,
- esqueléticos













Lupus discoide



eczema



Pitiriasis alba



lepra







prurito



xerodermia



Vitiligo no segmentario

## Enfermedades autoinmunes

Asociación:  
Enfermedades de tiroides  
(Hashimoto)  
Diabetes  
Artritis reumatoidea  
Celiaquia



Alopecia areata

NF 1



# NEUROFIBROMAS



# NEUROFIBROMATOSIS 1 Criterios:

Al menos 2 de los siguientes :

- + de 6 manchas café con leche  
(>de 0,5 cm prepuberales;>de 1,5cm postpuberales)
- 2 neurofibromas o 1 solo plexiforme
- lentiginides en pliegues
- 1 glioma del nervio óptico
- 2 nódulos de Lisch
- 1 lesión ósea(displasia del esfenoide,pseudo –  
artrosis,adelgazamiento de corteza huesos largos)
- 1 familiar afectado en primer grado

# Criterios cumplidos a corto plazo

- Talla pequeña
- Macrocefalia
- Manchas café con leche
- OBNI en T2 en el 43 al 93%

## Criterios posteriores

- Glioma del nervio óptico a los 3 años<sub>(12%)</sub>
- Lentiginides axilares antes de los 7 años
- Neurofibromas y nódulos de Lisch de los 6 años hacia la pubertad

# Nf 1

- 54% de los criterios al año
- 80% a los 10 años
- 100 % a los 20 años

**La mayoría tendrá manifestaciones leves;  
El 40 % tendrá problemas durante toda su vida  
Sólo un 20% tendrá manifestaciones serias**

## Hiperplasia suprarrenal congénita

- 17 OH progesterona 2200(1100)
- Delta 4 androstenediona 3100(500)
- DHEA 1516 (900)
- Tlibre 0,50 (0.20)

2 hermanos con igual problema sin síntomas







pubarca



Bromhidrosis axilar

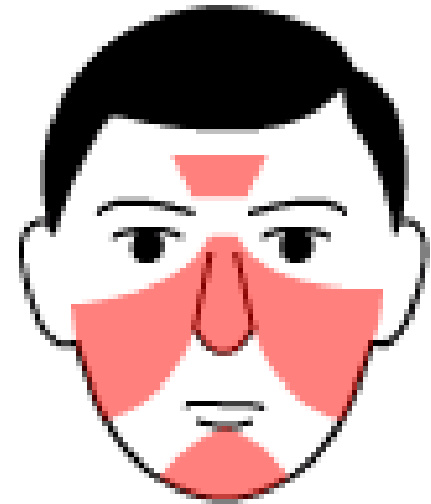
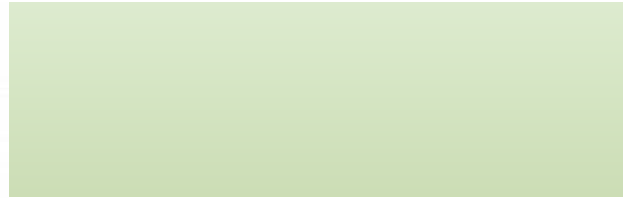
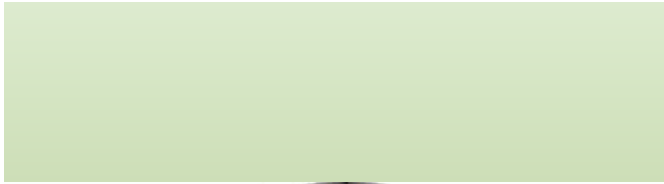


## ACANTOSIS NIGRICANS

**Es un engrosamiento cutáneo con papilomatosis e hiperpigmentación que puede aparecer en cualquier parte del cuerpo:** axila, cuello, ingle, superficie antecubital y poplítea, área umbilical y superficies mucosas. Está frecuentemente asociada a obesidad, endocrinopatías, malignidad, síndromes genéticos y al uso de algunas drogas. La diabetes mellitus (DM), dislipemia, síndrome del ovario poliquístico e hipertensión arterial **también pueden asociarse con AN, lo que significa insulinoresistencia e hiperinsulinismo independiente de la obesidad.**

**La acantosis nigricans es un importante predictor de insulinoresistencia en niños obesos.** La AN define a un subgrupo de niños obesos con hiperinsulinemia e insulinoresistencia, como una anomalía temprana del síndrome metabólico y la diabetes tipo 2.





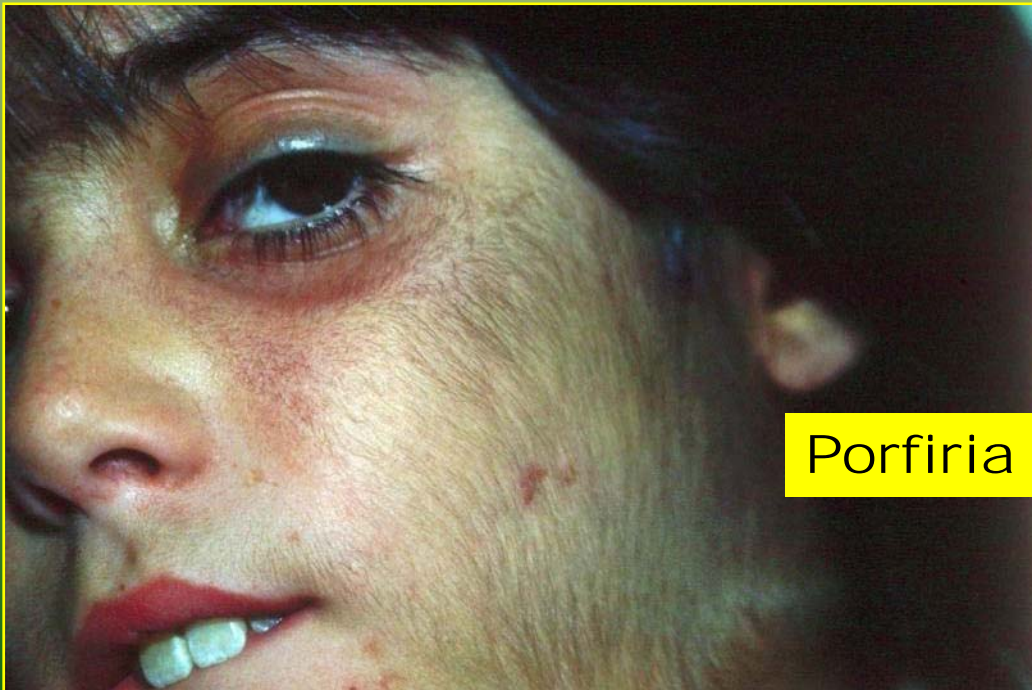
# Manifestaciones clínicas de fotosensibilidad

- Eritema en mariposa
- Vésicoampollas
- Dermatitis eczematosa
- Telangiectasias
- Poiquilodermias
- Discromatosis
- Hipertricosis





Eczema fotoagravado



Porfiria cutánea tarda



Lupus discoide



dermatomiositis



LES









**PTERIGION**

**Prurigo actínico**



**QUEILITIS**



