

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

Facultad de Ciencias Medicas

**ERITRODERMIA DESCAMATIVA
ENFERMEDAD DE LEINER**

TESIS

presentada a la Junta Directiva de la Facultad
de Ciencias Medicas de la Universidad de San
Carlos de Guatemala por

JUAN EDUARDO SANCHEZ GARCIA

En el acto de su investidura de
MEDICO Y CIRUJANO



SEPTIEMBRE, 1960

INTRODUCCION

El presente trabajo, no pretende en ningún momento ser un tratado, persigue como único fin, el ayudar al mejor conocimiento de una afección pediátrica poco conocida más no infrecuente, la enfermedad de Leiner o Eritrodermia Descamativa.

En los tratados de Pediatría, se hace mención a esta enfermedad patológica en forma por demás breve, es poco lo que el médico general puede encontrar acerca de ella, a no ser que consulte obras especializadas y aún en ellas no siempre está bien detallada. No quiero con esto decir que esta tesis aspire a ser una obra de consulta. Es mi mayor deseo contribuir en algo al conocimiento de esta enfermedad que tal como lo demuestran los casos aquí presentados, existe en nuestro medio. Las condiciones socio-económicas de un amplio sector de nuestra población constituyen un terreno propicio para su desarrollo.

ANATOMIA DE LA PIEL

La piel, que reviste todo el organismo, está formada por capas: epidermis, dermis e hipodermis; las dos primeras forman la piel en sentido estricto, mientras que la hipodermis o tejido celular subcutáneo constituye su medio de unión con los órganos que recubre. Cumple funciones de protección (traumatismos e infecciones) y de excreción (eliminación de agua, sales y sustancias nocivas), contribuye a la regulación de la temperatura corporal con intervención de su extensa red vascular y pone al individuo en relación con el exterior por medio de los receptores nerviosos que posee (órganos del tacto). Su espesor es variable: de 0.5 mm a 4 mm y más, según las regiones del cuerpo dependiendo ello del mayor o menor grosor de la epidermis y dermis al mismo tiempo o solamente de una de ellas. Se designa como "Piel gruesa" a aquella que tiene su epidermis espesa (piel de las palmas de las manos y plantas de los pies) y "Piel delgada" a la que tiene su epidermis de poco espesor (piel del resto del cuerpo) cualquiera sea su grosor total. Esta clasificación se basa en las diferencias estructurales que existen entre ambos tipos de piel.

EPIDERMIS. Es una capa de protección, es un epitelio estratificado pavimentoso cuyas células superficiales se corren. Está formada por varios estratos celulares que, de la profundidad a la superficie son: 1o. Estrato de células basales representado por células cilíndricas o prismáticas por disposición recíproca y dispuestas en una sola capa, que se implantan perpendicularmente a la membrana vítrea o basal que las separa de la dermis o corión subyacente. 2o. Estrato de Malpighi, constituido por numerosas células superpuestas, poliédricas las más profundas y aplanadas las más superficiales. El cuerpo de estas células y el de las células basales presentan fibrillas (tonos) que atraviesan el citoplasma y pasan de una célula a otra en forma de puente (puentes intercelulares) y dan a las células un aspecto espinoso. Por esta razón, a las células basales y a las del estrato de Malpighi se las reúne bajo la designación común de estrato espinoso. También se las describe con

el nombre de estrato germinativo, porque entre ellas es frecuente hallar células en mitosis que indican que aquí tiene lugar la incesante renovación celular en este epitelio. 3o. Estrato granuloso, formado por pocas capas de células aplanadas que poseen un citoplasma lleno de gránulos de queratohialina, a los que debe su nombre y el aspecto que presenta. 4o. Estrato lúcido, formado también por pocas capas de células planas impregnadas de una sustancia de aspecto homogéneo y brillante (la eleidina) producto de transformación de la queratohialina. Los núcleos, que en la capa anterior aparecen pálidos y en vías de desintegración, desaparecen por completo en casi todas estas células. 5o. Estrato córneo, formado por células sumamente planas, cornificadas, dispuestas en capas muy numerosas a nivel de la palma de las manos y de la planta de los pies; sus células más superficiales se descaman constantemente y constituyen la capa descamante.

Los estratos así diferenciados sólo existen en las palmas y plantas; en el resto del cuerpo, únicamente se diferencian los estratos de células granulosas.

Las células de la epidermis están provistas, además, de gránulos de pigmento melánico, más abundante en las células basales que en las superficiales, en las que llegan a desaparecer, y más abundantes en los individuos de color o en las zonas del cuerpo pigmentadas (areola del pezón, escroto, etc.). El pigmento puede estar contenido también en las células especiales, los melanoblastos, situadas en la región profunda de las células basales, entre éstas y la dermis. Estas células se diferencian de las células epiteliales pigmentadas y de los cromatóforos de la dermis porque dan positiva la "doparreacción" (reacción positiva con la 2-3-dioxifenilalanina).

DERMIS. o Córion, está constituida por tejido conectivo denso, rico en fibras elásticas. Su espesor varía en las distintas regiones del cuerpo, muy delgada a nivel de los párpados, alcanza su máximo espesor en la planta de los pies

La región superficial de la dermis, la que está en relación con la epidermis, es papilífera (capa papilar) y de estructura algo más laxa que el resto, es la denominada capa reticu-

En la capa papilar pueden hallarse algunas células pigmentarias llamadas cromatóforos dérmicos que dan negativa la "doparreacción". Son abundantes en la margen del ano. En algunos casos, en la profundidad de la dermis de la región sacra se hallan melanoblastos que dan "doparreacción" positiva y llevan a formar una mancha azulada denominada mancha mongólica que es común en los niños de esa raza.

HIPODERMIS. o tejido celular subcutáneo, se continúa con la capa profunda de la dermis, sin que exista entre ellas un límite preciso de separación. Igual cosa ocurre entre la hipodermis y las fascias profundas (aponeurosis, periostio, pericondrio), con las que se pone en contacto. Esta capa, de espesor desigual, está constituida por tejido conectivo laxo y presenta en muchas regiones del cuerpo abundantes células adiposas, por cuya razón se la denomina en estos casos panículo adiposo.

En las capas dérmicas e hipodérmicas se hallan numerosas glándulas (sudoríparas y sebáceas) y folículos pilosos, fibras musculares lisas anexas, además de abundantes vasos y nervios.

ERITRODERMIA DESCAMATIVA

(Enfermedad de Leiner)

Con el nombre de DERMATITIS UNIVERSAL DEL LACTANTE, Leiner describió en 1907, una dermatitis generalizada tipo exfoliativo que consideró diferente a todos los otros tipos. Su informe incluyó 43 casos observados en un hospital de niños, en el curso de cinco años. De estos casos, 20 curaron y 15 fallecieron.

Aunque hay autores que dicen que es rara después del primer mes de vida y que a menudo aparece inmediatamente después del nacimiento, se ha comprobado que aparecen entre la cuarta y quinta semanas de vida en infantes alimentados al pecho, Leiner sospechó, que la afección era debida a una deficiencia en la leche materna.

La primera evidencia de la enfermedad puede ser el apareamiento de áreas de infiltración de color rojo, secas y localizadas en las nalgas, pliegues glúteos o en el cuero cabelludo. Se caracteriza el padecimiento por enrojecimiento general de la piel el cual principia en la región anal, posteriormente, se cubre con escamas grasosas, blanquecino-grisáceas que varían de unos milímetros a 1 cm. de diámetro. La descamación de ordinario se inicia tempranamente y la piel vuelve lentamente a la normalidad. Se acompaña también de dermatitis seborreica del cuero cabelludo y cejas, en su inicio, la piel está intensamente roja, cubierta de escamas en las áreas extensoras, que después se vuelven lustrosas y fácilmente desprendibles encontrándose la piel levemente inflamada (mas no ulcerada) por debajo de las escamas, estas lesiones son difusas en el tronco, miembros, áreas de las manos y pies, a veces se forman zonas eritematosas en el cuerpo y en raras ocasiones pápulas agrupadas escamosas con tendencia a la coalescencia, formando maculopápulas extensas; los pliegues y áreas intertriginosas están de color rojo oscuro, ligeramente húmedas, brillantes y edematosas, nunca desarrollan escamas; el cuero cabelludo

cabelludo está cubierto de una gruesa costra amarilla formada de escamas grasosas y con pérdida parcial del cabello; en la cara hay ligera inflamación con escamas delgadas en la nariz, surcos nasogenianos y en la piel circunvecina de las mejillas, las cejas presentan gruesa costra semejante a la del cuero cabelludo.

El signo de Nikolski o sea la separabilidad exagerada de la capa exterior epidérmica por una ligera fricción, como se ve en el pénfigo, es negativo; la temperatura es normal, algunos autores, E. L. Potter entre ellos, describen fiebre intermitente, también hay diarrea y pérdida de peso. Se ha reportado igualmente, adenopatía generalizada, edema y albuminuria como signos propios de la enfermedad. Otros autores mencionan eosinofilia, vómitos, cianosis e hipertensión.

La enfermedad sigue su curso prolongado, con alto porcentaje de mortalidad el cual es más bajo en América que en Europa, esto probablemente se deba al hecho de que en el viejo continente, las madres amamantan más a sus hijos que en América.

Es difícil hacer una división clínica precisa entre esta afección en su forma leve y la dermatitis seborreica, a no ser por la severidad, extensión y síntomas constitucionales mencionados; algunos casos principian como una seborrea la cual por un mecanismo desencadenante constitucional o por un trastorno metabólico desconocido, evoluciona hacia un síndrome de Leiner, esto no constituye la regla.

La Eritrodermia Descamativa, puede ser confundida con la Dermatitis Exfoliativa de Ritter. Ritter en 1878, describió una dermatitis exfoliativa como enfermedad aguda de niños de un mes a cinco semanas de edad, y la cual, se origina alrededor de la boca propagándose rápidamente al resto del cuerpo produciendo una erupción rojo brillante y edematosa con apariencia de escaldadura. El signo de Nikolski es siempre positivo. Vesículas y bulas son comunes y grandes áreas exfoliativas se desa-

rollan sobre piel rojo brillante y a menudo húmeda. El proceso en su totalidad dura de siete a catorce días con una mortalidad de 50%.

En años recientes, han sido reportadas epidemias de Enfermedad de Ritter asociada a impétigo buloso. Govan, publicó un total de cuatro casos de Ritter y diez y seis de impétigo buloso en una epidemia en la que 80 niños fueron expuestos al impétigo buloso. En los niños con dermatitis exfoliativa, los hemocultivos fueron negativos, los cultivos de piel demostraron estafilococos albo no hemolítico. La recuperación después de tratamiento con penicilina fue pronta. Lee y colaboradores reportaron diez casos de Enfermedad de Ritter y doce de impétigo buloso; cinco de los niños con Ritter murieron a pesar del tratamiento con penicilina y sulfas, esta epidemia ocurrió antes del uso de antibióticos de amplio espectro, lo cual probablemente contribuyó a que la mortalidad fuera tan alta.

Los primeros estudios acerca de la histopatología de esta enfermedad fueron hechos por Skinner, notó que había una reacción cutánea superficial, con dilatación de los vasos sanguíneos del corión y de la hipodermis. Encontró marcado edema de la epidermis en especial en la capa espinosa cuyas células exhibían balonamiento y degeneración reticular lo cual, interfería con la formación de la capa granulosa y con la queratinización. Las vesículas y bulas eran comunes: había desnudación de las capas superiores de la epidermis, unas veces eran todas las capas celulares las removidas y otras veces sólo una o dos. No había parakeratosis como la observada en la Enfermedad de Leiner.

En general, el desarrollo de este tipo de eritrodermia infecciosa en niños, para la cual no hay forma clínica en los adultos, puede ser atribuida a la falta de protección de la piel del niño en su estrato córneo, esta deficiencia favorece la entrada de bacterias en la piel y su rápida diseminación entre las células inmaduras de la epidermis, sin penetración a los tejidos

profundos. El proceso puede ser tan rápido que aunque existen vías de formación vesículas y bulas, al mismo tiempo pueden ser exfoliadas grandes áreas de piel.

Al igual que en muchas infecciones bacterianas agudas, los pacientes con Enfermedad de Ritter, responden rápidamente al tratamiento con antibióticos de amplio espectro, terapéutica que no acorta el curso de la Enfermedad de Leiner, más crónica y metabólica.

La histopatología de la Enfermedad de Leiner muestra papilas elongadas con parakeratosis, espongirosis y una cápsula formada de células granulosas, es sorprendente la poca inflamación observada en la parte más profunda del corión.

DEFICIENCIA DE BIOTINA COMO FACTOR ETIOLÓGICO EN LA ENFERMEDAD DE LEINER

La biotina es uno de los componentes del complejo B. Sinónimos: Vitamina "H", coenzima "R", cofermento "R", factor antinocivo de la clara de huevo.

Historia. En 1901, Wildiers observó que la levadura necesitaba para desarrollarse, además de los factores conocidos entonces, otro principio que denominó "bíos". Más de veintidós años después, Lucas averiguó que el "bíos", era una mezcla que separó en dos elementos: "bíos I" y "bíos II". Poco después el bíos I fue identificado con el inositol, y el bíos II se descubrió que era un compuesto de dos sustancias por lo menos. Una de éstas fue aislada en forma pura, Kogle y Tonnis la denominaron biotina.

La biotina, además de necesaria para el crecimiento de la levadura, es un estimulante del crecimiento o un factor esencial para ciertas bacterias y hongos. También se ha comprobado que es factor nutritivo esencial para los animales y el hombre.

La estructura química fue determinada por Vigneaud y colaboradores; Harris y los suyos lograron la síntesis. La biotina es el ácido 2-ceto-3-4-imidazolido-tetrahidropteróico.

Se ha esclarecido completamente una de las funciones de la biotina, estudiando la clara de huevo como primera materia proteínica en las dietas de ratas; los animales sometidos a dieta de clara de huevo cruda, sufren una dermatitis grave con alopecia, círculos perioculares (anteojos) y un estado espástico que termina en la muerte. Este trastorno, denominado "intoxicación por la clara de huevo" es causado por la AVIDINA, una proteína biónica contenida en la clara, que se combina en proporciones estequiométricas con la biotina en el intestino e impide que ésta sea utilizada para la nutrición. Hasta ahora, la clara de huevo es la única fuente de avidina que se conoce. Puede considerarse la avidina como una "antivitamina", que se opone específicamente a la biotina. Es la primera sustancia de un grupo que seguramente existe y que comprende cuerpos que desempeñan un importante papel fisiológico, regulando la acción de las vitaminas.

La biotina también existe en los alimentos en esta forma conjugada inactiva (avidina-biotina), así como en forma libre. La clara de huevo cocida, no tiene efecto perjudicial, probablemente porque la avidina es desnaturalizada y ya no se combina con la vitamina. Las enzimas proteolíticas digestivas no liberan la biotina de su combinación con la avidina, pero la separación puede lograrse por métodos oxidantes, por ejemplo con peróxido de hidrógeno. La avidina parece relacionada de alguna forma con las funciones reproductoras femeninas; la administración de estilbestrol seguido de progesterona tiene por consecuencia la producción de esta proteína en los oviductos de gallinas inmaduras.

Se ha producido experimentalmente deficiencia de biotina en el hombre al proporcionar el treinta por ciento aproximado

de las calorías totales de la dieta en forma de clara de huevo desecada. Los síntomas consisten en palidez extrema de la piel y mucosas, dermatitis seborreica, con gran lasitud, somnolencia, pérdida del apetito, dolores musculares y precordiales. Estos trastornos se alivian casi de inmediato con la administración parenteral de biotina. Hay datos para admitir que la biotina actúa como enzima en la carboxilación del ácido pirúvico para transformarlo en ácido oxalacético. Este último puede hasta cierto punto, sustituir a la biotina en la dieta. El hombre necesita unos 200 microgramos diarios de biotina. Al igual que otros factores del complejo "B", esta vitamina es sintetizada en cierta proporción por las bacterias del intestino.

Procedencia. Se encuentra biotina en cantidades relativamente elevadas en el hígado y en el riñón. En proporción menor la contiene la yema de huevo, los tomates y las zanahorias. Algunos tipos de carcinoma contienen biotina en cantidades relativamente elevadas. Es conocido que los tumores hepáticos pueden provocarse por la administración a las ratas de materiales colorantes, tales como el "amarillo de mantequilla" (4-dimetil-amino-azo-benceno). La adición de riboflavina sirve grandemente como protección contra el desarrollo de tumores, pero si se añade biotina, desaparece esta influencia protectora, lo que ha permitido sospechar que disminuyendo la cantidad de biotina en la dieta pudiera inhibirse el crecimiento canceroso.

Los estudios de autores europeos en la última década, aportan evidencias de que la enfermedad de Leiner en los niños alimentados al pecho, se relaciona con una deficiencia de biotina en la leche materna; en favor de ello está el hecho de que la incidencia de esta enfermedad haya aumentado durante y después de las últimas dos guerras mundiales, cuando el aporte dietético de las madres lactantes fue más bajo.

Corvel y colaboradores reportan que la leche materna normalmente casi no contiene biotina durante los primeros ocho

días del post-parto, un nivel constante no se encuentra hasta el segundo o tercer mes. Se sabe que la leche de vaca tiene cuatro veces más biotina que la leche materna; que la leche desecada contiene menos que la leche total evaporada.

Swejeat y Homolka, de la clínica de niños de Praga, reportan un aumento sustancial de la eritrodermia descamativa en niños alimentados al pecho, después de la segunda guerra mundial. Con la administración de penicilina, la mortalidad fue reducida del 50% al 14%, pero el curso de la enfermedad no fue acortado. Cuando se agregó biotina y se usó la penicilina conjuntamente, la mortalidad se redujo a cero y los casos curaron entre siete y catorce días. La conclusión fue la siguiente: la penicilina controló la infección stafilocócica y la biotina corrigió la deficiencia responsable de la enfermedad.

Para tratar de establecer una relación entre la biotina y la Enfermedad de Leiner, los autores arriba mencionados, investigaron el contenido de biotina de la leche materna, de la sangre y orina de niños normales y de niños con eritrodermia descamativa, sus hallazgos fueron los siguientes:

- 1o. Las madres de niños que padecían Enfermedad de Leiner tenían poca biotina en la leche.
- 2o. Los niños afectados, tenían 56% menos de biotina en sangre y orina que los niños normales.
- 3o. Inyectando o alimentando con biotina a las madres y a los niños, éstos recuperaron los valores normales y las lesiones respondieron muy pronto.
- 4o. Los infantes alimentados artificialmente que desarrollaron Enfermedad de Leiner a pesar de tener suficiente ingestión de biotina, padecían de diarrea severa o infección sistémica, éstos respondieron lentamente a la terapia después del control de la patología sobreagregada.

Los niños tratados con ungüentos respondieron más lentamente que los tratados con biotina.

Los tratados con estreptomycin y sulfas por vía oral, tenían valores más bajos de biotina en la sangre debido a que estas drogas influyen en la flora intestinal la cual actúa en la absorción o síntesis de la biotina.

Como se ha mencionado anteriormente, las deficiencias nutricionales durante y después de las guerras mundiales en Europa, influyeron en que los casos de enfermedad de Leiner aumentaran; pero el hecho de que en países como Estados Unidos y América, en los que el problema alimenticio no es tan agudo como en Europa u otras partes del mundo se presente la mencionada enfermedad, requiere mayor explicación. Se tiene la impresión de que hay factores intrínsecos que favorecen su desarrollo; la atención debe dirigirse al hecho de que la epidermis recién nacido no está completamente desarrollada. Cuando el vórnix caseoso (unto sebáceo), que al nacimiento compensa a los imperfectamente formados estrato córneo y estrato granuloso, es removido, la piel del neonato queda mal protegida y susceptible a las infecciones bacterianas. Es también conveniente recordar que durante el primer año de vida, el tracto gastrointestinal, tan importante para la síntesis de ciertas vitaminas, no es completamente desarrollado.

Snell y colaboradores en experiencias en animales, probaron que la biosíntesis intestinal depende de la presencia de inositol, tiamina, piridoxina y ácido pantoténico. Se debe recordar que algunas de estas vitaminas juegan un papel importante como coenzimas en el metabolismo de las proteínas, lípidos e hidratos de carbono y que las variaciones de los elementos nutricionales en la dieta, hacen variar los requerimientos vitamínicos.

Otro factor que favorece este desequilibrio es la diarrea, la cual unida a alguna infección, son los responsables en

desencadenar el mecanismo que produce la enfermedad. La relación de la dermatitis seborreica de la infancia con la eritema descamativa, nos indica que hay un factor intrínseco, que desde hace mucho tiempo se ha considerado como la causa del estado seborreico. Mester y colaboradores encontraron que en diez de diez y seis casos, la actividad de la tripsina, lipasa y diastasa estaba disminuída volviendo a cifras normales cuando la enfermedad curó. En cinco niños afectados de Enfermedad de Leiner y que fallecieron, encontraron fibrosis quísticas del páncreas.

Estos hallazgos confirman que un aumento de grasas en la dieta, trastorna el metabolismo proteico, produciendo esteatorrea, factor que impide la absorción de biotina.

Tratamiento. Básicamente consiste en la administración de biotina o complejo "B", tanto al niño como a la madre si es que continuará lactando, la infección se controla con antibióticos; localmente se aplica un ungüento secante y anti-inflamatorio que puede ser: talco, ácido salicílico, bálsamo del Perú, pasta de Lassar o cualquiera otro similar.

Hay que bañarlos con menos frecuencia para evitar el mantenerlos húmedos. Pasarlos de la lactancia materna a la artificial, controlar su estado seborreico y como es natural, tratar cualquier otra afección concomitante.

Paciente No.	Edad	Sexo	Huevos crudos durante el embarazo	Fiebre	Diarreas	Lactancia materna	Síntomas y signos principales	Laboratorio	Anatomía patológica	Evolución	Tratamiento
1 J. A. A.	1 mes	M	No	No	No	Si	Eritema en pliegues inguinales; descamación en áreas no intertriginosas, periné y glúteos			En el caso más nuevo, diagnosticado en Agosto de 1960. Aún no ha vuelto a consulta.	Polvitaminae. Salic. Perú, Lassar.
2 C. E. M.	27 días	M	Si	No	No	Si	Eritema en región anal, glúteos, muslos y abdomen. Costras en cuero cabelludo y en pabellones de las orejas.			Curado después de 37 días de tratamiento.	Polvitaminae. Salic., Perú, Lassar.
3 E. D. B.	1 mes 22 días	F	Si	No	Si	Si	Pápulas eritematosas en región anal que luego se generalizaron a todo el cuerpo.			4 meses después de iniciado el tratamiento consultó por patología diferente. En ese entonces, no se reporta patología de la piel.	Polvitaminae. Salic. Perú, Lassar.
4 D. M. L.	3 meses	F	?	No	Si	Si	Eritema pruriginoso en región anal, cubierto de escamas. Costras y escamas en ingles y glúteos. Costras en cuero cabelludo	Coproc. E. Coli No patógeno G. Ra. 3720000 Hb. 12. 15300 Al E. Coli		Después de 11 días de tratamiento había mejorado. No volvió a consulta.	Polvitaminae. Salic. Cadee, Lassar
5 E. M. T.	29 días	M	No	No	Si	Si	Eritema en glúteos. Exulceración y descamación en: abdomen, dorso miembros y cara.	Coproc. E. Coli No patógeno G. Ra. 5950000 Hb. 17.5	Dermatitis crónica no específica.	Después de 159 días de tratamiento curó. Las lesiones de región inguinal fueron las más rebeldes al tratamiento.	Polvitaminae. Salic. Perú, Lassar. Antihistamínicos por vía oral y tópicos.
6 J. B. O.	15 días	M	Si	No	Si	Si	Erupción pustulosa en ingles y periné. Costras en cuero cabelludo.	G. Ra. 3110000 G. Ra. 10160 Hb. 10	Ligera acantosis de las papilas. No hay reacción inflamatorias.	A los 46 días de tratamiento, había mejorado. Persistía ligera descamación en cuero cabelludo, cuello y en región retroauriculares.	Polvitaminae. Salic. Perú, Lassar
7 E. R. J.	20 días	M	Si	No	No	Si	Máculas rojas con desprendimiento de epidermis en región inguinal, glúteos y muslos. Costras en cuero cabelludo.	G. Ra. 5050000 G. Ra. 7840 Hb. 16. 1inf. 80 Coproc. E. Coli E. Albus	Inflamación no específica. Dermatitis seborreica con probable infección aguda sobreagregada.	Después de 53 días de tratamiento, mejorado. Persistían costras en cuero cabelludo. Niño débil, 9 meses más tarde piel sin lesiones.	Polvitaminae. Salic. Perú, Lassar en cuerpo. En cuero cabelludo: Salic. Azufre, vaselina.
8 L. E. S.	2 meses	M	No	No	Si	Si	Mácula vitídea, pruriginosa en región inguinal y glúteos. Costra localizada e impétigo.	Cultivo de pírasus no hemol. Staf. Albus Coagulasa posit.		Después de 35 días de tratamiento había mejorado. Tuvo una recaída. 15 meses más tarde la piel estaba sin lesiones.	Polvitaminae. Salic. Perú, Lassar.
9 R. A. A.	2 meses	M	No	No	Si	No	Mácula en cara que después se generalizó a todo el cuerpo. Descamación en cuero cabelludo. Edema III en extremidades.		Necropsia: diarrea, DHE, Bronconeumofocal bilat. Desnutr. no clasificable. Leiner.	Niño en muy malas condiciones generales. La diarrea fue incurable. Murió 45 días después de su ingreso.	Polvitaminae. Antibióticos. Antidiaréticos. Salic. Perú, Lassar.

Paciente No.	Edad	Sexo	Huevos crudos durante embarazo	Fiebre	Diarrea	Lactancia materna	Síntomas y signos principales	Laboratorio	Anatomía patológica	Evolución	Tratamiento
10	3 meses	F	?	No	SI	?	Pápula eritematosa en genitales que luego se generalizó a todo el cuerpo.	G. Ra. 452000 G. Bs. 8200 Hp. 10, Lmt.		70 días después de tratamiento mejorado. Hubo en ese entonces hiperqueratosis. 16 meses después se consultó por patología diferente la piel era normal.	Polivitaminas, Im, Salic. Oxido de Zn, en cuerpo. Mercurio amoniacal/Salic vaselina en cuero C.
11	6 semanas	M	SI	No	SI	SI	Erupción eritematosa en periné	G. Ra. 452000 G. Bs. 8200 Hp. 10, Lmt.		Después de 45 días de tratamiento, mejorado. El progreso fue muy lento. No volvió a consulta.	Polivitaminas, Salic. Perid, Lassar
12	21 días	F	SI	No	SI	SI	Eritema y edema en periné y genitales. No presentaba prurito.			Después de 38 días de tratamiento caso curado.	Polivitaminas, Salic. Perid, Lassar.
13	28 días	M	?	No	SI	SI	Lesiones costras en cuero cabelludo que posteriormente se generalizaron a todo el cuerpo.	Coproc. E. Coli E. Freundi, Est. Adns, G. Bs. 11- Eso. Hp. 8, 5. Eso. 22		5 meses más tarde el cuadro había variado poco. Es de hacer notar que asociado a la Ent. de Leiner había un cuadro de zanamato.	Polivitaminas, Salic. Perid, Lassar.
14	11 días	M	?	No	No	SI	Eritema húmedo en periné y región anal. Costras en cuero cabelludo.			36 días después de iniciado el tratamiento había mejorado. Persistían lesiones en cuero cabelludo. Después no regresó a consulta.	Polivitaminas, Salic. Perid, Lassar
15	23 días	F	SI	No	No	SI	Eritema en región perineal, seguidamente, pápulas en todo el cuerpo.	G. Bs. 16000 Hp. 50, Hp. 15 Lmt. 38		A los 27 días de tratamiento, mejorado. 2 meses después consultó por patología diferente, no se reporta en ese entonces lesión cutánea.	Polivitaminas, Salic. Perid, Lassar.
16	7 días	M	SI	SI	SI	SI	Descamación en piel de miembros inferiores que se generalizó a todo el cuerpo.			Cuadro histológico compatible con Derm. de Leiner. Síndrome de Leiner es imposible.	Polivitaminas, Cadee, Lassar, OzZn Antidiarreicoe.
17	21 días	F	No	No	No	SI	Erupción eritematosa en región inguinal que se generalizó.			A los 44 días de tratamiento, caso curado.	Polivitaminas, Salic. Perid, Lassar
18	14 días	M	No	No	SI	SI	Pápulas y eritema en región inguinal que se generalizó.	Coprocultivo: Coli no patógeno Proteus.		A los 30 días de tratamiento mejorado. A los 3 días de erupción tuvo recada. 8 días después de esto mejoró. Niño con antecedentes de alergia.	Polivitaminas, Salic. Perid, Lassar. Antibióticos.

Comentario. De los 18 casos aquí presentados, 12 pertenecen al sexo masculino y 6 al femenino, se ve con esto que la enfermedad ataca más a los hombres que a las mujeres, en nuestros casos en una proporción de 3:1. La edad de aparición más temprana de la enfermedad fue de 7 días (caso No. 16) y las más tardía de 90 días (casos Nos. 4 y 10); el promedio de edad fue de 39 días, se comprueba así lo expresado por los autores europeos y americanos de que la enfermedad aparece con más frecuencia entre la cuarta y quinta semana de vida. La condición diarreica estaba presente en 12 casos y en 6 no, excepto en uno, en los coprocultivos que se hicieron creció más un germen. Lactancia materna recibieron 16, uno no la tuvo y el restante no se logró determinar con exactitud. En 4 meses no se logró determinar si habían o no comido huevos crudos durante el embarazo, 8 si habían comido y 6 no.

De los pacientes presentados, hasta el momento de realización de este trabajo, cuatro estaban curados, once mejorados, uno aún no ha vuelto a consulta, en uno la mejoría fue muy pobre y uno murió. Exámenes de anatomía patológica se obtuvieron en seis: un reporte de necropsia (Caso No. 9) y cinco necropsias de piel. A siete pacientes les fue practicada biopsia hemática, de éstos, cuatro tuvieron hemoglobina baja y tres tuvieron en límites normales. La leucocitosis más alta fue de 18,200 (Caso No. 16). Eosinofilia hubo en un caso, el No. 13 con una cifra de 32%.

El inicio de las molestias estuvo localizado en periné y región anogenital, en 10 de los casos; en la región inguinal en 4 y en los restantes en otras regiones tales como: miembros inferiores, cuero cabelludo o cara, en estos casos posiblemente pasó inadvertida la lesión inicial en la región anal.

El único caso fatal, tuvo como causa de muerte según el reporte anatómico-patológico: bronconeumonía focal bilateral. Se incluye también a la diarrea como factor coadyuvante, secundaria a ella deshidratación y desequilibrio hidroelectrolítico, a-

demás desnutrición no clasificable y Enfermedad de Leiner.

En los casos reportados como mejorados, seis han resultado posteriormente por patología no relacionada con la piel. En esas ocasiones no se describe ninguna lesión cutánea por lo que se deduce que no la presentaban, el caso en el que la mayoría fue muy pobre, tenía cuadro eczematoso sobreagregado. El resto de casos no se volvieron a presentar a la consulta.

En cuanto al tratamiento, a todos se les administró complejo "B" parenteral, así como también a la madre que continuaba lactando al niño, cuando se pudo obtener un preparado comercial con biotina se les administró; la infección se controló con antibióticos. Localmente se aplicó un ungüento a base de: ácido salicílico, bálsamo del Perú y pasta de Lassar. Se evitó bañarlos con frecuencia. Se pasó lo más pronto posible de la lactancia materna a la artificial y se controló su estado seboreico. En ninguno de nuestros casos se emplearon corticosteroides. En todos los casos aquí reportados había edema en genitales externos, este signo, no lo reporta ninguno de los autores consultados.

CONCLUSIONES

- 1o. La eritrodermia descamativa se presenta en niños alimentados al pecho, de cuatro a cinco semanas de edad.
- 2o. La enfermedad se inicia en el periné o en región anogenital, por lo general se acompaña de dermatitis seborreica del cuero cabelludo.
- 3o. El diagnóstico precoz y la adecuada terapéutica, reducen la mortalidad casi a cero.
- 4o. La diarrea es frecuente. No hay fiebre.
- 5o. La deficiencia de biotina es la responsable de la enfermedad. La avidina (contenida en los huevos crudos), contribuye a esta deficiencia y además la desnutrición tan frecuente en nuestro medio.
- 6o. La biotina es el ideal como tratamiento base. Es necesario el uso de ungüentos secantes y antiinflamatorios. El uso de antibióticos se indica en presencia de infección sobreagregada.
- 7o. Hay que evitar que el niño permanezca húmedo, por ello debe bañarse lo menos posible.
- 8o. En todos nuestros casos había edema en genitales externos.

Vo. Bo.

Dr. Alberto Viau

Imprímase

Dr. Ernesto Alarcón
Decano

BIBLIOGRAFIA

- ee, Tratado de Histología.
- E.L. Pathology of the fetus and the newborn.
- C.H. y Taylor N.B. Tratado de Fisiología Aplicada.
- s Green. Richmond J.B. El Diagnóstico en Pediatría.
- on W.E. Tratado de Pediatría.
- on L. Barker, Gross P. y Maccarthy J.
Estudio clínico diferencial de Eritrodermias en la Infancia.
- ow. Tratado y prácticas de Bioquímica.
- odermia Descamativa.
Trabajo presentado al segundo Congreso Centroamericano
de Dermatología por el Dr. E. Tschen.
- ado de Pediatría.
Fanconi G. Walgreen A.