

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Acrodermatitis pustulosa infantil: Reporte de 6 casos de nuestros archivos y muy breve revisión de la literatura

Verónica Úraga,* Cristina Solórzano,* María Cecilia Briones,* Juan Carlos Garcés,**
Andrea Aguilar,*** Enrique Úraga***

* Dermatóloga. Área de Clínica
Dermatológica – “Centro
Dermatológico Úraga”
** Dermatopatólogo
*** Rotante del “Centro
Dermatológico Úraga”
**** Director del “Centro
Dermatológico Úraga”

Correspondencia a:
verónica_úraga@hotmail.com

Palabras clave: Pápulas,
pústulas, vesículas, prurito,
ubicación acral

RESUMEN

La acrodermatitis pustulosa infantil (API) o acropustulosis infantil, es una patología de relativamente escasa observación tanto en la práctica dermatológica como en pediatría. Es un proceso que es patrimonio de niños menores de dos años, que se presenta con pápulas, pústulas y vesículas ubicadas en zonas acrales, como son manos y pies. Presentamos seis casos todos en pequeños niños quienes presentaban este tipo de lesiones y se hace una breve revisión del cuadro.

INTRODUCCIÓN

La API es una enfermedad que fue descrita en el año de 1979 por los autores Kahn y Rywlin, quienes reportan dos casos en un niño y en una niña, cuyos padres les refirieron que el cuadro se había iniciado prácticamente al nacimiento con una evolución casi idéntica.¹ Sin embargo estos mismos autores afirman que ya anteriormente otros dermatólogos habían presentado casos similares sin poder identificar a una enfermedad como tal y sin resultado en los tratamientos establecidos. Igualmente indican que en 1977 y 1978, Jarratt informó de nueve casos con un rango de inicio entre 2 a 10 meses. Los pacientes fueron seguidos hasta su remisión espontánea, que se presentó entre los 18 a 20 meses de edad.

Clínicamente se caracteriza por la aparición temprana de brotes recurrentes de pápulas eritematosas

que rápidamente evolucionan a vesículas y pústulas, con un tamaño aproximado de 1 a 4 mm. La ubicación preferencial son palmas y plantas, pero puede haber compromiso de dorso de manos y de pies y con una frecuencia inferior, cara, cuero cabelludo, tronco y extremidades. Los brotes tienen una duración aproximada de 7 a 14 días con remisión espontánea y posteriores recidivas. A medida que la evolución avanza, las mismas son menos frecuentes y por lo común, la enfermedad tiende desaparecer a partir del segundo o tercer año.² Si bien la mayoría de los casos han sido reportados en pacientes de raza negra, puede aparecer en cualquier raza y sexo, siendo su incidencia desconocida y su evolución final como ya lo indicamos, favorable.

CASO NO.1

Paciente del sexo femenino de un año y siete meses de edad cuya madre refiere que el proceso inicia un año antes con pápulas, vesículas y pústulas ubicadas en manos, pies y rodillas, con aproximadamente un año de evolución y acompañada de intenso prurito.

Se realizó cultivo de las pústulas el cual resultó negativo.

El estudio histopatológico reportó: piel con gruesa capa y formación de pústula subcórnea e intraepi-

dérmica, cargada de polimorfonucleares neutrófilos. La epidermis adyacente con reforzamiento de la granulosa y formación de costra. Engrosamiento del estrato de Malpighi y prolongación leve de las papilas con exocitosis de linfocitos y neutrófilos. Dermis con moderado infiltrado de linfocitos perivascular superficial.

DIAGNÓSTICO

DERMATITIS PUSTULOSA SUBCORNEA E INTRAEPI-
DERMICA, COMPATIBLE CON ACRODERMATITIS PUS-
TULOSA INFANTIL.



Caso No.1. Presencia de pápulas vesículas y pústulas sobre base eritematosa ubicadas en manos y pies. (Fotos 1-2 -3) La histopatología reporta hallazgos compatibles con la enfermedad (Foto 4).

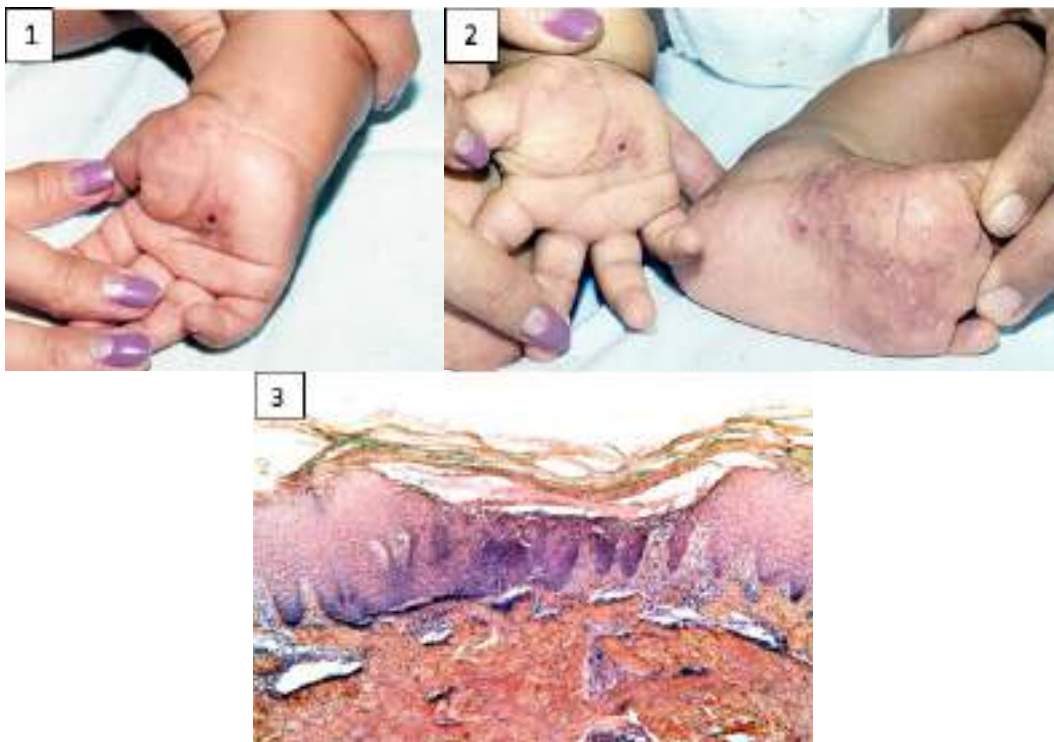
CASOS NOS. 2 A 6

Dado que todos los casos tenían características muy semejantes, decidimos unificarlos en pro de darle mayor agilidad al artículo. Todos los niños presentan similares características del caso anterior, es decir, inicio muy temprano, entre los dos y los seis meses de edad, presencia de lesiones pustulosas y vesiculosas sobre un fondo de eritema. En todos los casos hubo prurito persistente de moderado a intenso y que respondía en forma moderada a los antipruriginosos tópicos y sistémicos. Las biopsias como puede observarse

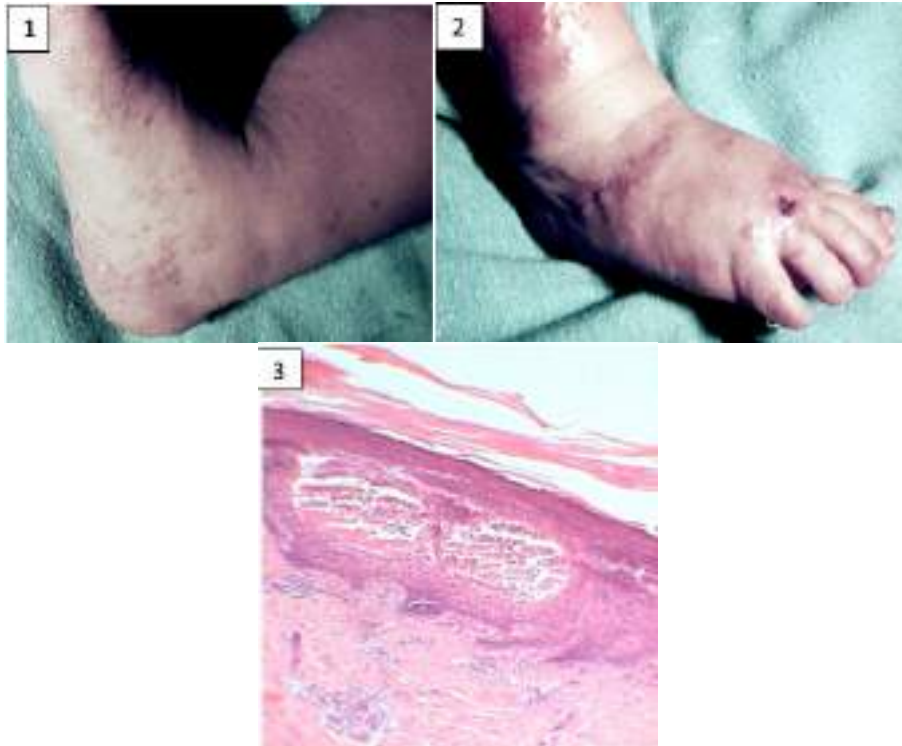
en las fotos correspondientes, presentaban el mismo patrón con pústulas cornéas e intraepidérmicas. En casi todos los casos el cultivo bacteriológico fue negativo y en los tres o cuatro niños que tuvieron seguimiento, la enfermedad fue disminuyendo gradualmente hasta su desaparición entre los dos y tres años. En el caso No. 4, si existió persistencia del prurito hasta algo más de los tres años de edad. No hubo necesidad de administrar dapsona en estos pacientes.



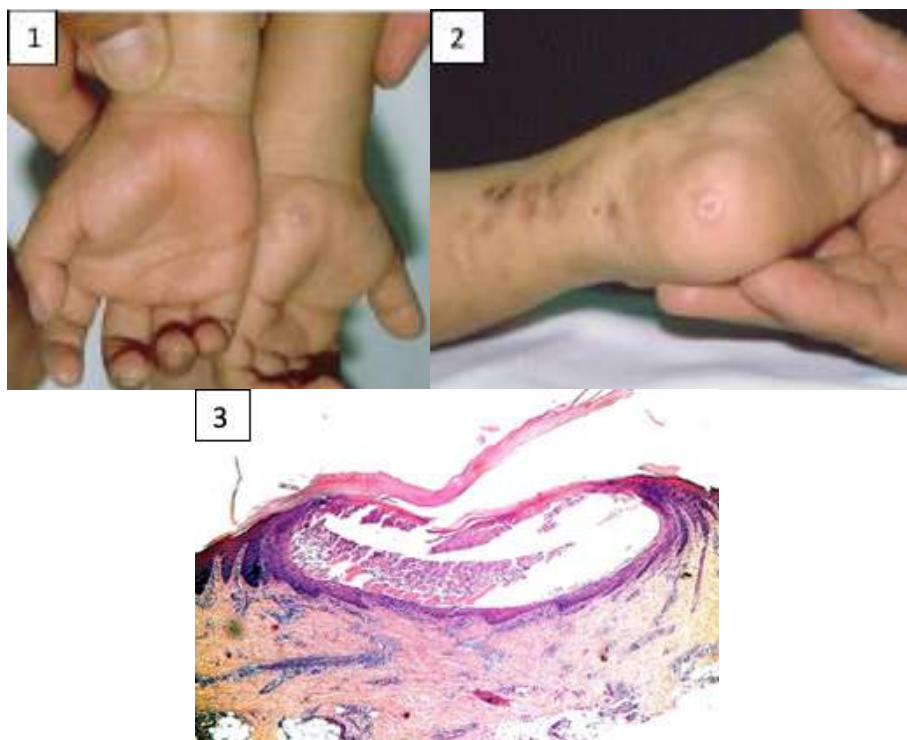
Caso No.2. Lesiones pustulosas en pies (Foto 1). En la biopsia (Foto 2) presencia de pústula subcórnea intraepidérmica.



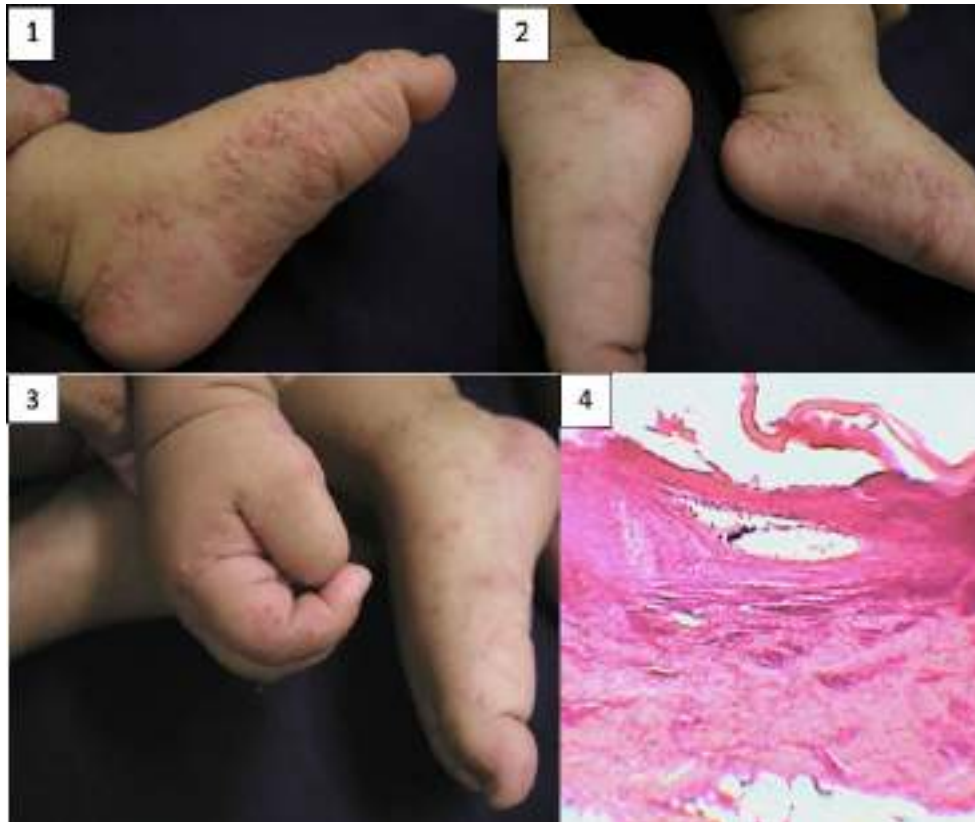
Caso No.3. Similares características clínicas (Foto 1-2) e histopatológicas (Foto 3).



Caso No.4. Vesículas y pústulas en plantas, que invaden dorso de los pies y parte proximal de la pierna (Foto 1-2). En este paciente la evolución del prurito fue más prolongada. La histopatología (Foto 3.) confirmó el diagnóstico.



Caso No.5. Las características clínicas (Fotos 1-2) e histopatológicas (Foto 3) así como las evolutivas, se ajustan en forma casi idéntica a los casos anteriores. Se observa una ampolla en el talón (Foto 2).



Caso No.6. Múltiples pápulas y pústulas que invaden plantas y cara lateral de los pies así como palmas y cara lateral de manos (Fotos 1-2-3). Clínica e histopatología (Foto 4.) similar a la de los casos anteriores.

DISCUSIÓN

La API es una erupción benigna, recidivante, vési-co-pustulosa, autolimitada, localizada especialmente en las zonas acrales de los infantes y con un curso generalmente crónico. La causa de la enfermedad permanece oscura, sin embargo diversos trabajos describen este cuadro después de una infección escabiótica y se piensa que puede tratarse de una reacción alérgica al ácaro de la sarna.

La API puede estar presente desde el nacimiento o comenzar en cualquier momento hasta los dos o tres años, a pesar de que hay raros reportes de inicio hasta los 9 años, siendo la recurrencias muy frecuentes mientras su intensidad va disminuyendo en cada brote a medida que pasa el tiempo, hasta que finalmente desaparecen sin dejar secuela.³

Usualmente el cuadro se caracteriza por la existencia de un prurito más o menos intenso de ubicación local, el cual se asocia con la presencia de lesiones pápulo-pustulosas que terminan en costras en pocos días. Cada brote dura aproximadamente de 7 a 14 días con regresión y recidiva cada dos o cuatro semanas. Si bien la localización predominante es la acral, puede afectar dorso de manos y pies, extremidades, tronco, cara y cuero cabelludo. La enfermedad ha sido asociada con dermatitis atópica en un porcentaje no despreciable de casos.

El diagnóstico es netamente clínico sin embargo la histopatología puede ser necesaria cuando existen dudas justificables.⁴

A pesar de ser un cuadro benigno, los episodios recurrentes pueden acompañarse de irritabilidad, trastornos del sueño, excoriaciones e infecciones secundarias.⁵

La histopatología muestra la presencia de pústulas uniloculares, subcórneas o intraepidérmica que contienen neutrófilos o eosinófilos y polimorfonucleares. En la dermis puede existir un infiltrado linfocitario perivascular escaso con algunos neutrófilos y eosinófilos.⁶

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial se hace con otras enfermedades del periodo neonatal como son: el eritema tóxico neonatal, la melanosis pustulosa neonatal transitoria, la epidermolisis ampollosa, la histiocitosis de células de Langerhans. El principal diagnóstico diferencial es la escabiosis, especialmente cuando está sobreinfectada, el eccema dishidrótico, el impétigo y la dermatosis pustulosa subcórnea.⁶⁻⁷

TRATAMIENTO

Diversos tratamientos se han preconizado a lo largo del tiempo con resultados diversos y aceptación variada. Dentro de ellos están los corticoesteroides tópicos, los antihistamínicos orales, la eritromicina oral y la dapsona oral, sin embargo, dada la naturaleza benigna del cuadro en muchas ocasiones este tipo de terapia son innecesarias.⁸

La dapsona fue considerada por algún tiempo como el tratamiento de elección de casos severos que lo ameriten, más por su acción antiinflamatoria que por la acción antimicrobiana,⁵ pero por sus efectos colaterales se la ha usado solo en casos muy necesarios

CONCLUSIONES

Es un cuadro de infrecuente observación y los reportes bibliográficos acerca del tema son igualmente escasos. Sus especiales características clínicas y evolutivas permiten diferenciarlo de otros cuadros similares que cursan con el mismo rango de edad. El proceso tiene una evolución benigna con resolución espontánea, por lo general no precisan de mayor tratamiento. Lociones calmantes, esteroides tópicos, los antihistamínicos que por su acción sedante pueden ser útiles y los antibióticos en caso de sobreinfección.

Cinco de estos casos fueron vistos en forma espaciada a lo largo de 20 años en nuestro centro y uno de ellos lo vimos en otro país. El escaso número de pacientes que hemos observado en este periodo de tiempo, nos habla de la rareza de su observación, por lo cual nos ha parecido de interés su reporte.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kahn G., Rywlin M.A. Acropustulosis of Infancy. Arch Dermatol. 1979; 115:831-833
2. Kikushima I, Cáceres H, Bayona R, Castro RI, Torres R, Velásquez F, Ingar B. Acropustulosis infantil en el Instituto Especializado de Salud del Niño – IESN. Dermatol Pediatr Lat 2005; 3(3): 216-219.
3. Zheng J, Ye Y, Liao Y, Wang B. FEWER PAEDIATRIC INTUSSUSCEPTION CASES DURING THE COVID-19 PANDEMIC. Journal of Paediatrics and Child Health 56 (2020) 1165-1166
4. Valdivia B, Arellano J, Orellana Y. Acropustulosis infantil. Rev. Chilena Dermatol. 2008; 24:355-362
5. Larralde M, Boldrini MP, Luna PC, Abad ME, Marín CC. Acropustulosis Infantil. Dermatol Argent 2010;16:268-271
6. Soriano L, Gilaberte M. A recurrent vesicular palmo-plantar rash in a toddler. EJD. 2018; 28:726-728
7. Buló MP, Rodríguez y M, Mariño, Mohmed M, Rico S, t Casanova M. otro pustulosis infantil: Una entidad poco frecuente.VOX PEDIATRICA 2000;8:59-61
8. Aranda C, Campos L, González ML, Conde A, López E. Acropustulosis infantil: a propósito de un caso. Acta Pediatr Esp. 2018; 76: 18-19

REVIEW ARTICLE

Infantile pustular acrodermatitis: Report of 6 cases from our files and very brief review of the literature

Verónica Úraga,* Cristina Solórzano,* María Cecilia Briones,* Juan Carlos Garcés,**
Andrea Aguilar,*** Enrique Úraga***

* Dermatologists, Dermatological
Clinic Area – “Úraga
Dermatological Center”

** Dermatopathologist

*** “Úraga Dermatology Center”
Rotator

**** Director of the “Úraga
Dermatological Center”

Corresponding author:
verónica_úraga@hotmail.com

Key words: Papules, pustules,
vesicles, pruritus, acral location

ABSTRACT

Infantile pustular acrodermatitis (API) or infantile acropustulosis is a relatively rarely observed pathology in dermatology and pediatrics. It is a process that is common in children under two years of age, presenting with papules, pustules and vesicles located in acral areas, such as hands and feet. We present six cases, all of them in young children who presented this type of lesions and a brief review of the picture is made.

INTRODUCTION

API is a disease that was described in 1979 by authors Kahn and Rywlin, who reported two cases in a boy and a girl, whose parents told them that the symptoms had started practically at birth with an almost identical evolution.¹ However, these same authors state that other dermatologists had previously presented similar cases without being able to identify a disease as such and without results in the established treatments. They also indicate that in 1977 and 1978, Jarratt reported nine cases with a range of onset between 2 to 10 months. The patients were followed until spontaneous remission, which occurred at 18 to 20 months of age.

Clinically it is characterized by the early appearance of recurrent outbreaks of erythematous papules that rapidly

evolve into vesicles and pustules, with an approximate size of 1 to 4 mm. The preferential location is palms and soles, but there may be involvement of the dorsum of hands and feet and with a lower frequency, face, scalp, trunk and extremities. Outbreaks last approximately 7 to 14 days with spontaneous remission and subsequent relapses. As the evolution progresses, they are less frequent and usually the disease tends to disappear after the second or third year.² Although most cases have been reported in black patients, it can appear in any race and sex, being its incidence unknown and its final evolution, as already indicated, favorable.

CASE NO.1

Female patient, one year and seven months old, whose mother reported that the process began one year earlier with papules, vesicles and pustules located on the hands, feet and knees, with approximately one year of return and accompanied by intense pruritus.

A culture of the pustules was performed and was negative.

Histopathologic study reported: thickened skin with subcorneal and intraepidermal pustule formation,

loaded with neutrophilic polymorphonuclear cells. Adjacent epidermis with granulosa reinforcement and crust formation. Thickening of the stratum Malpighi and mild prolongation of papillae with exocytosis of lymphocytes and neutrophils. Dermis with moderate superficial perivascular lymphocyte infiltrate.

DIAGNOSIS

SUBCORNEAL AND INTRAEPIDERMAL PUSTULAR DERMATITIS, COMPATIBLE WITH INFANTILE PUSTULAR ACRODERMATITIS PUSTULOSA.



Case No.1. Presence of vesicular papules and pustules on erythematous base located on hands and feet (Photos 1-2 -3). Histopathology reports findings compatible with the disease (Photo 4).

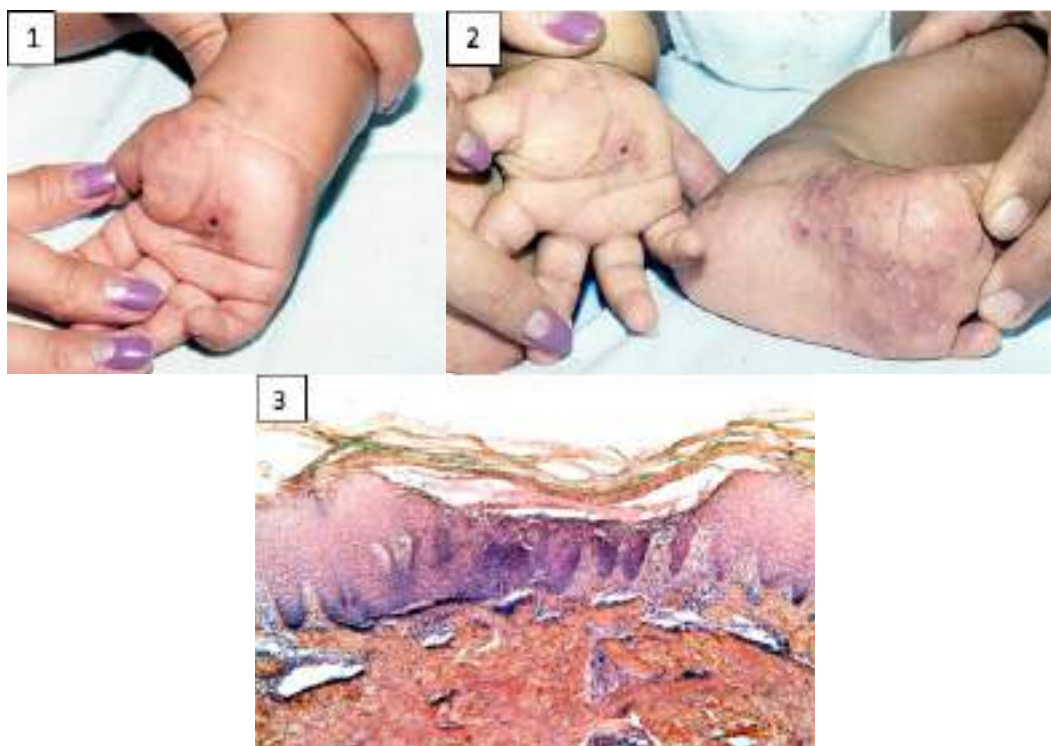
CASES NOS. 2 TO 6

Since all the cases had very similar characteristics, we decided to unify them in order to make the article more agile. All the children presented similar characteristics to the previous case, i.e., very early onset, between 2 and 6 months of age, presence of pustular and vesicular lesions on a background of erythema. In all cases there was persistent moderate to severe pruritus that responded moderately to topical and systemic antipruritics. The biopsies as can be seen in the corresponding

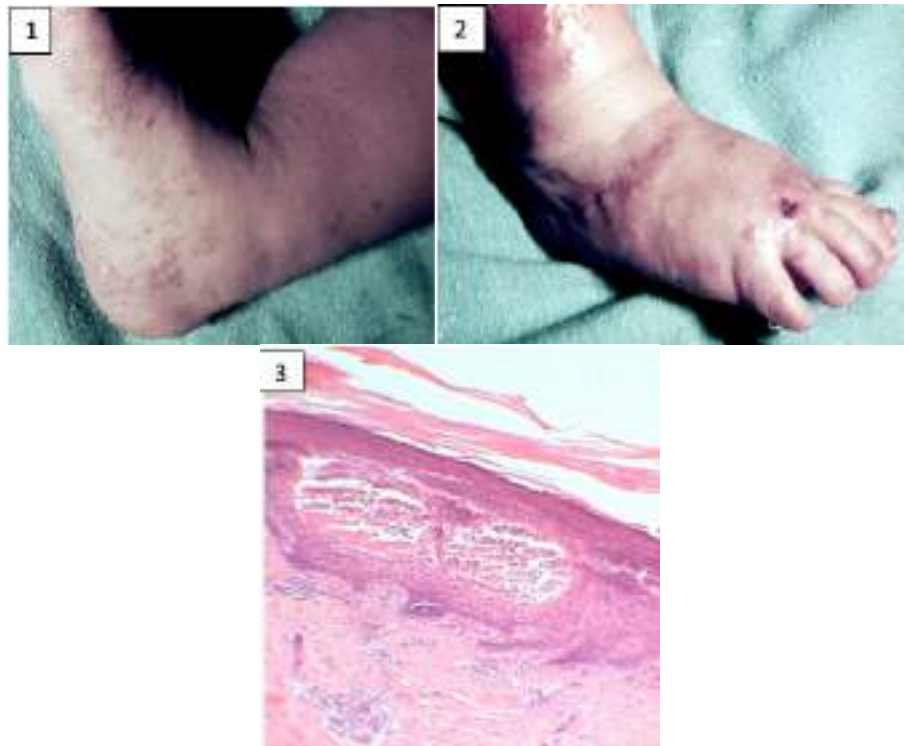
photos, showed the same pattern with subcorneal and intraepidermal pustules. In almost all cases the bacteriological culture was negative and in the three or four children who were followed up, the disease gradually decreased until its disappearance between two and three years of age. In case No. 4, there was persistence of pruritus until a little over three years of age. There was no need to administer dapsone in these patients.



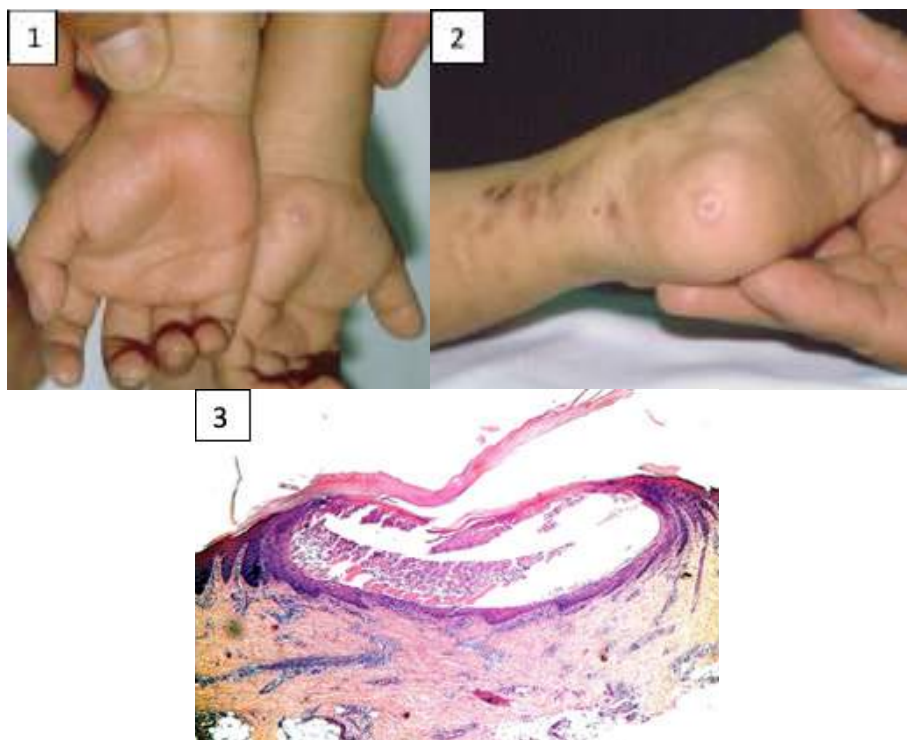
Case No.2. Pustular lesions on feet (Photo 1). In the biopsy (Photo 2) presence of intraepidermal subcorneal pustule.



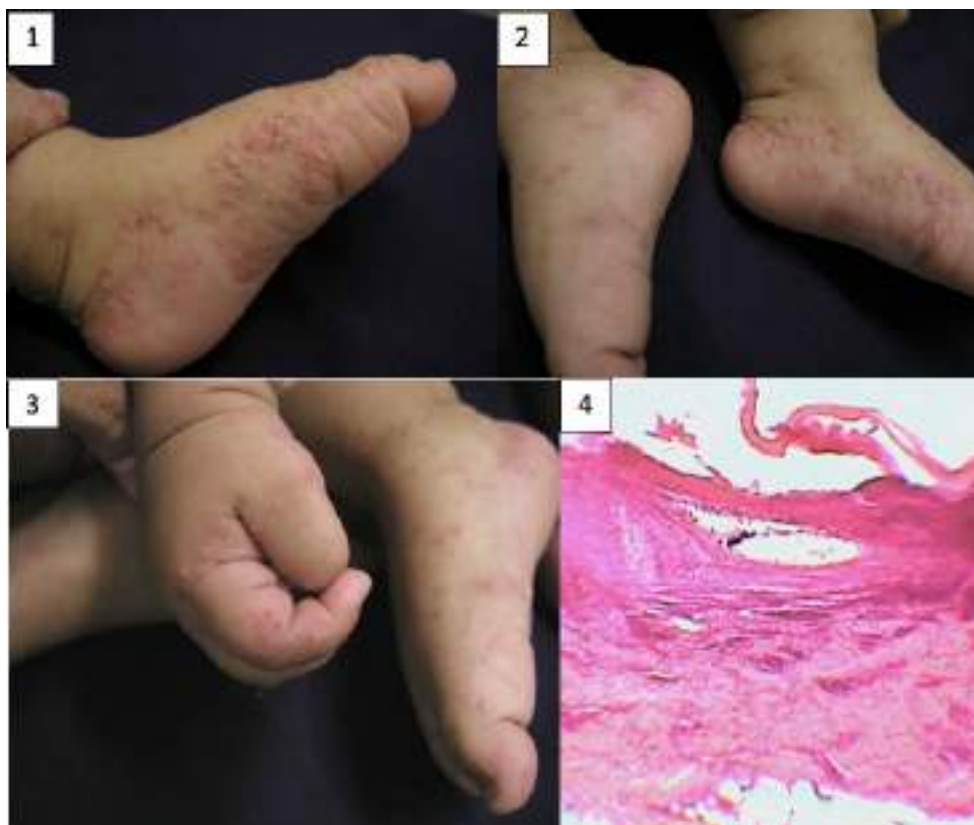
Case No.3. Similar clinical (Photo 1-2) and histopathological (Photo 3) characteristics.



Case No.4. Vesicles and pustules on soles, invading the dorsum of the feet and proximal part of the leg (Photo 1-2). In this patient the evolution of pruritus was more prolonged. Histopathology (Photo 3) confirmed the diagnosis.



Case No.5. The clinical (Photos 1-2) and histopathological (Photo 3) characteristics, as well as the evolutionary ones, are almost identical to the previous cases. A blister is observed on the heel (Photo 2).



Case No.-6 Multiple papules and pustules invading soles and lateral aspect of feet as well as palms and lateral aspect of hands (Photos 1-2-3). Clinic and histopathology (Photo 4.) similar to the previous cases.

DISCUSSION

API is a benign, relapsing, vesicular-pustular, self-limited, self-limiting rash, localized especially on the acral areas of infants and with a generally chronic course. The cause of the disease remains obscure, however, several studies describe this picture after a scabiotic infection and it is thought that it may be an allergic reaction to the scabies mite.

IPA can be present from birth or begin at any time up to two or three years of age, although there are rare reports of onset up to 9 years of age, with recurrences being very frequent while their intensity decreases in each outbreak as time goes by, until they finally disappear without leaving sequelae.³

Usually the picture is characterized by the existence of a more or less intense pruritus of local location, which

is associated with the presence of papular-pustular lesions that end in crusts in a few days. Each outbreak lasts approximately 7 to 14 days with regression and recurrence every two to four weeks. Although the predominant location is acral, it can affect the dorsum of hands and feet, extremities, trunk, face and scalp. The disease has been associated with atopic dermatitis in a non-negligible percentage of cases.

The diagnosis is purely clinical; however, histopathology may be necessary when there are justifiable doubts.⁴

Despite being a benign condition, recurrent episodes may be accompanied by irritability, sleep disorders, excoriations and secondary infections.⁵

Histopathology shows the presence of unilocular, subcorneal or intraepidermal pustules containing neutrophils or eosinophils and polymorphonuclear

cells. In the dermis there may be a sparse perivascular lymphohistiocytic infiltrate with some neutrophils and eosinophils.⁶

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

The differential diagnosis is made with other diseases of the neonatal period such as: erythema toxicum neonatorum, transient neonatal pustular melanosis, epidermolysis bullosa, Langerhans cell histiocytosis. The main differential diagnosis is scabies, especially when superinfected, dyshidrotic eczema, impetigo and subcorneal pustular dermatosis.⁶⁻⁷

TREATMENT

Various treatments have been advocated over time with varying results and acceptance. Among them are topical corticosteroids, oral antihistamines, oral erythromycin and oral dapsone, however, given the benign nature of the condition, in many occasions this type of therapy is unnecessary.⁸ Dapsone was considered for some time as the treatment of choice for severe cases that warrant it, more for its anti-inflammatory action than for its antimicrobial action,⁵ but due to its side effects it has been used only in very necessary cases.

CONCLUSIONS

It is an infrequently observed condition and bibliographic reports on the subject are equally scarce. Its special clinical and evolutive characteristics allow to differentiate it from other similar conditions in the same age range. The process has a benign evolution with spontaneous resolution, usually not requiring further treatment. Soothing lotions, topical steroids, antihistamines, which due to their sedative action can be useful, and antibiotics in case of superinfection. Five of these cases were seen spaced over 20 years in our center and one of them was seen in another country. The small number of patients that we have observed in this period of time, speaks of the rarity of their observation, so we thought it was interesting to report them.

REFERENCES

1. Kahn G., Rywlin M.A. Acropustulosis of Infancy. Arch Dermatol. 1979; 115:831-833
2. Kikushima I, Cáceres H, Bayona R, Castro RI, Torres R, Velásquez F, Ingar B. Acropustulosis infantil en el Instituto Especializado de Salud del Niño - IESN. Dermatol Pediatr Lat 2005; 3(3): 216-219.
3. Zheng J, Ye Y, Liao Y, Wang B. FEWER PAEDIATRIC INTUSSUSCEPTION CASES DURING THE COVID-19 PANDEMIC. Journal of Paediatrics and Child Health 56 (2020) 1165-1166
4. Valdivia B, Arellano J, Orellana Y. Acropustulosis infantil. Rev. Chilena Dermatol. 2008; 24:355-362
5. Larralde M, Boldrini MP, Luna PC, Abad ME, Marín CC. Acropustulosis Infantil. Dermatol Argent 2010;16:268-271
6. Soriano L, Gilaberte M. A recurrent vesicular palmo-plantar rash in a toddler. EJD. 2018; 28:726-728
7. Bulo MP, Rodríguez y M, Mariño, Mohmed M, Rico S, t Casanova M. otro pustulosis infantil: Una entidad poco frecuente.VOX PEDIATRICA 2000;8:59-61
8. Aranda C, Campos L, González ML, Conde A, López E. Acropustulosis infantil: a propósito de un caso. Acta Pediatr Esp. 2018; 76: 18-19