



VI Taller de Enfermedades Raras Pediátricas

Perifoliculitis capitis abscedens et suffodiens. Manifestación paraneoplásica en edad pediátrica. ? Informe de un caso.

Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens. Paraneoplastic manifestation in pediatric age. Case report.

Dr. Adrian Isacc Nieto Jiménez. Especialista en I grado en MGI y especialista en I y II grado en Dermatología. Profesor Auxiliar. Investigador Agregado.
Hospital Provincial Pediátrico Universitario José Luis Miranda. Villa Clara.
Correo: adrianisacnj@gmail.com
Teléfono: 53692848

Dr. Luis Alberto Monteagudo de la Guardia. Especialista en I grado en MGI y especialista en I y II grado en Dermatología. Máster en Enfermedades Infecciosas. Profesor Auxiliar.
Hospital Ginecobstétrico Universitario Mariana Grajales. Villa Clara.
Correo: luisalbertomg@infomed.sld.cu
Teléfono: 53099929

RESUMEN:

La Perifoliculitis Abscedens representa una entidad muy rara en edad pediátrica, que afecta cuero cabelludo. Se postula dentro de sus causas, la etiología microbiana sobre todo por estafilococo aureus, aunque aún está en discusión. No se reportan casos como manifestación paraneoplásica, como sucedió en este caso. Se presenta una niña de 14 años sin antecedentes de importancia, valorada en el servicio de Dermatología Pediátrica en febrero 2021, con cuadro cutáneo de alopecia extensa en cuero cabelludo de 1 año de evolución con varios tratamientos médicos sin resolución clínica. Además presentaba aumento de volumen y síntomas constitucionales. Fue hospitalizada en el servicio de Cirugía Pediátrica donde diagnostican tumor de ovario. Se realiza biopsia cutánea con posible Perifoliculitis Abscedens que se confirma por histopatología. Se considera su posible asociación a la neoplasia subyacente, luego del tratamiento quirúrgico y cutáneo las lesiones mejoraron en plazo de 34 días. Constituye un caso de interés por su baja frecuencia de presentación en niños y por su posible asociación con una neoplasia de ovario.

Palabras claves: Perifoliculitis Abscedens, dermatosis paraneoplásica, alopecia.



INTRODUCCIÓN:

La Perifoliculitis Capitis Abscedens et Suffodiens (PCAS), también llamada celulitis disecante del cuero cabelludo, o enfermedad de Hoffman, es una rara enfermedad supurativa crónica que afecta al cuero cabelludo. ⁽¹⁾ Se presenta principalmente en varones de raza negra entre los 20 y los 40 años de edad, raro en edad pediátrica, y se caracteriza por varios nódulos inflamatorios, profundos, dolorosos, que se abscesifican e intercomunican por tractos sinuosos y fistulizan al exterior, emitiendo un material purulento. Causa del 1 al 2% de alopecias cicatrizales adquiridas. Se postula su teoría infecciosa y autoinmune, aunque no se conoce del todo. ⁽²⁾

Se reportan en el mundo cerca de 700 casos en edad pediátrica. ⁽³⁾

En Villa Clara no existen publicaciones sobre esta entidad y en el Hospital Provincial Pediátrico Universitario José Luis Miranda es el primer caso diagnosticado por el servicio de Dermatología. ⁽⁴⁾

Su rareza radica en que muchas veces es subdiagnosticada por la similitud con otras dermatosis alopecias del cuero cabelludo que dejan como secuela una alopecia cicatrizal. ^(1,5)

La literatura universal reporta una elevada incidencia en África, en pacientes jóvenes. ⁽⁶⁾ En el diagnóstico son importantes las características clínicas, de laboratorio e histopatológicas, aunque el elemento más importante es el anatomopatológico donde se describe dilatación de los infundíbulos con tapones foliculares, foliculitis y perifoliculitis, con destrucción parcial de los folículos, infiltrados inflamatorios superficiales y profundos perifoliculares e intersticiales mixtos, de predominio linfocitario; representando para el Dermatólogo un gran reto cuando se presentan cuadros clínicos incompletos. ⁽³⁾

El diagnóstico diferencial es variado, se incluyen dermatosis como: el Querion de Celso, Foliculitis decalvante, Foliculitis en mechones, Liquen Plano folicular, entre otros. En esta entidad no se recogen en la literatura revisada antecedentes de asociación con malignopatías subyacentes, sin embargo en este caso se asoció y cumplió los criterios de dermatosis paraneoplásica, relacionada con la extirpación de un tumor ovárico, característica muy interesante y novedosa en el artículo. ⁽⁷⁾

La PCAS produce una alopecia cicatricial importante que conduce a la caída definitiva del cabello en el área afectada con secuelas y deformidades estéticas en el paciente y en muchas ocasiones es causante de estrés y depresión, incluso se reportan casos de intento suicida por la alopecia cicatrizal post-tratamiento en cuero cabelludo en adolescentes y niños entre 7-10 años de edad. ^(4,5)

Esta enfermedad es conocida por su resistencia a los tratamientos siguiendo un curso crónico con recaídas, y para su tratamiento se utilizan diferentes grupos de fármacos como los antibióticos locales y sistémicos, la depilación láser, la isotretinoína, entre otros. ^(7, 8) El éxito en la terapia radica en el uso adecuado del medicamento elegido, la edad del paciente, la extensión y severidad del cuadro clínico y las posibles complicaciones. Es importante realizar un correcto diagnóstico temprano por su posible asociación con carcinomas in situ en áreas con cronicidad sin tratamiento médico. ⁽⁹⁾

Por lo anteriormente planteado y la escasa presentación, se decide presentar el siguiente caso con el siguiente Objetivo General: Describir la perifoliculitis abscedens como diagnóstico probable en niños con alopecia cicatrizal adquirida y descartar malignopatías subyacentes.

CASO CLÍNICO:

Se trata de una paciente f, fototipo III, femenina, de 14 años de edad, con APP sin importancia y APF negativos. En febrero del 2021 inició con caída del cabello en región occipital y presencia de varios nódulos, con diversos tratamientos médicos con mejoría parcial, además pérdida de peso y aumento de volumen abdominal doloroso a la palpación. Hospitalizada por Cirugía Pediátrica quien indicó ECO abdominal y TAC y arroja gran masa ovárica derecha, por lo que realizaron tratamiento quirúrgico.

Es valorada por el servicio de Dermatología Pediátrica y al examen físico se observa: Alopecia extensa a nivel de región occipital con trayectos pústulo fistulosos, pápulas foliculares con descamación superficial y algunas costras, áreas de liquenificación a nivel de región posterior del cuello, acompañado de prurito moderado y dolor, de 3 meses de evolución (figura 1,2,3). Además se observó



aumento de volumen del abdomen con masa palpable dolorosa hacia flanco derecho de 4 meses de evolución.

El cuadro cutáneo se describe de larga data de evolución e interpretado como Tiña de la cabeza versus piodermitis vegetante, pero a pesar de los tratamientos aplicados no había mejoría clínica.

Se indicaron los siguientes complementarios:

Hemograma completo: Leucocitos 12.3, Hb: 12.3 g/l

Eritrosedimentación: 103.

Plaquetas, LDH, VDRL, Glicemia, VIH, Ag sup HB

Perfil hepático y renal.

Rx AP de tórax, cultivo micológico (negativo)

USA, TAC: Masa ovárica en posible relación con adenocarcinoma de ovario.

Cultivo bacteriológico: Estafilococo Aureus

Fue intervenida quirúrgicamente y se extrae un tumor de ovario que luego se confirma por histopatología que se trataba de un Adenocarcinoma ovárico. (figura 4) Fue referida al servicio de Oncología para su posterior tratamiento médico.

Se realiza biopsia de piel con el posible diagnóstico de PCAS y el estudio anatomopatológico confirma dicha entidad (figura 5).

DISCUSIÓN:

La PCAS no se describe como marcador paraneoplásico, ⁽¹⁰⁾ como sucedió en este paciente, que presentó como comorbilidad un adenocarcinoma ovárico.

En este caso el paciente cumplió los criterios de dermatosis paraneoplásica. ⁽¹¹⁾

El pronóstico de la enfermedad por lo general es favorable, aunque es de suma importancia su diagnóstico y tratamiento temprano para evitar complicaciones y secuelas psicosociales y estéticas. ⁽³⁾

Por su escasa presentación es confundida en muchas ocasiones con otras enfermedades que cursan con alopecia como las tiñas de la cabeza, como sucedió al inicio en este caso. ⁽¹⁾

Clínicamente las lesiones suelen localizarse en el occipucio y el vértex, y suelen provocar una alopecia cicatricial, irregular y parcheada ^(1,2). Aunque se desconoce su etiología, en la actualidad se considera una parte de la tríada de oclusión folicular, junto con el acné conglobata y la hidradenitis supurativa ⁽¹⁾.

El diagnóstico se lleva a cabo basándose en esos hallazgos clínicos y se complementa con el resto de las pruebas. Por otro lado, las características histológicas no son diagnósticas de forma aislada, y dependen del estadio evolutivo, siendo de gran importancia. En las lesiones agudas, supurativas, hay un denso infiltrado inflamatorio neutrofílico que destruye la porción profunda del folículo, y en las lesiones más evolucionadas se evidencia un infiltrado mixto en las dermis superior y media, como en nuestro caso. ⁽⁶⁾

En lesiones muy crónicas hay una reacción granulomatosa con células gigantes a cuerpo extraño ⁽²⁾.

En cuanto a las terapéuticas descritas, se ha utilizado antibioterapia de amplio espectro, que ha resultado ineficaz ^(1,3). Los corticoides en infiltraciones o sistémicos mejoran la sintomatología, aunque habitualmente tras su supresión vuelve a aparecer. ⁽¹⁾ En la bibliografía se han encontrado referencias



de la depilación con rayos X ^(1,2), aunque en la actualidad este tratamiento está en desuso por el riesgo de carcinogénesis. Los tratamientos quirúrgicos que se han utilizado son la incisión, la marsupialización y el curetaje ⁽⁴⁾, y en los casos más recalcitrantes, con finalidad curativa, la escisión amplia y profunda con injerto posterior ⁽⁵⁾, la escisión con láser de CO2 de las lesiones localizadas o la colocación de expansores con posterior extirpación de la zona afectada ⁽⁶⁾.

El tratamiento con isotretinoína oral se puede considerar, de forma prolongada y eventualmente repetida, el tratamiento médico conservador más eficaz, y para prevenir recaídas son aconsejables dosis iniciales de, al menos, 1 mg/kg de peso y no suspender el tratamiento hasta 4 meses después del cese de la actividad de la enfermedad ⁽³⁾. Cuando se sospecha, esta afección se diagnostica fácilmente y su tratamiento puede prevenir complicaciones en pacientes jóvenes, así como el desarrollo de un carcinoma escamoso de curso agresivo que puede aparecer sobre las lesiones muy cronificadas después de varios años de evolución sin tratamiento ⁽⁷⁾.

CONCLUSIONES:

La Perifoliculitis Capitis Abscedens constituye una rara dermatosis del cuero cabelludo que causa alopecia cicatricial, poco frecuente en edad pediátrica, asociada en este caso a un tumor de ovario.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Mc Mullan FH, Zeligman I. Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens. Arch Dermatol 2015; 73:256-63.
2. Moyer DG, Williams RM. Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens. Arch Dermatol 2017; 85:378-84.
3. Scerri L, Williams HC, Allen BR. Dissecting cellulitis of the scalp: reponse to isotretinoin. Br J Dermatol 2016; 134:1105-8.
4. Centro Estadística Nacional. Habana. Cuba. Alopecias en Pediatría. 2020; 117-100.
5. Wolf M. Diagnosis: perifolliculitis capitis abscedens and suffodiens. Arch Dermatol 2018; 81:1016-7.
6. Williams CN, Cohen M, Ronan SG, Lewandowski CA. Dissecting cellulitis of the scalp. Plast Reconstr Surg 2018; 77:378-82.
7. Bachynsky T, Antonyshyn OM, Ross JB. Dissecting folliculitis of the scalp. A case report of combined treatment using tissue expansion, radical excision, and isotretinoin. J Dermatol Surg Oncol 2019; 18:877-80.
8. Curry SS, Gaither DH, King LE. Squamous cell carcinoma arising in dissecting perifolliculitis of the scalp. J Am Acad Dermatol 2020; 4:673-8.
9. Annessi G. Tufted folliculitis of the scalp: a distinctive clinicohistological variant of folliculitis decalvans. Br J Dermatol 2021; 138:799-805.
10. Ramos ML, Muñoz-Pérez MA, Pons A, Ortega M, Camacho F. Acne keloidalis nuchae and tufted hair folliculitis. Dermatology 2021; 194:71-3.
11. Pye RJ, Peachey RD, Burton JL. Erosive pustular dermatosis of the scalp. Br J Dermatol 2021; 100:559.

Anexos: Figuras



Figuras 1,2 y 3: Perifoliculitis Abscedens. Región occipital con marcada alopecia, trayectos pustulosos y fistulas interconectadas.

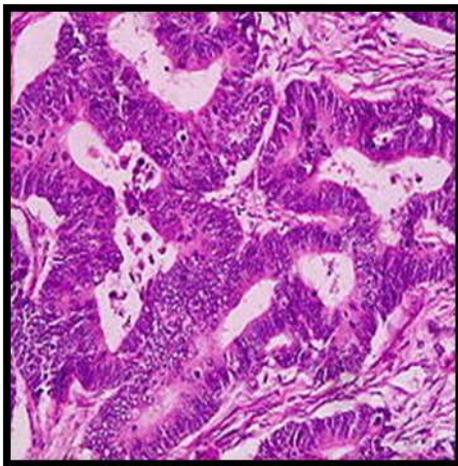


Figura 4: Adenocarcinoma de ovario. Histopatología.

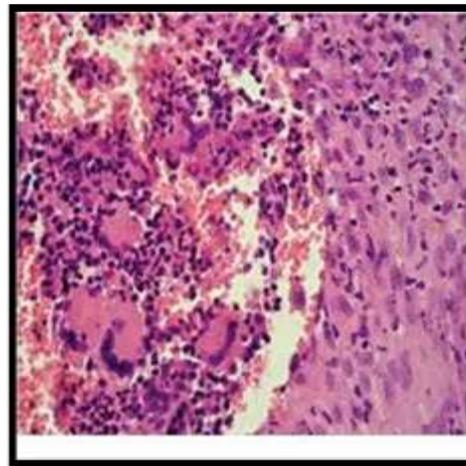


Figura 5: Perifoliculitis Abscedens. Histopatología