



Comparación de las manifestaciones cutáneas de pacientes pediátricos con dermatitis atópica con las de pacientes con inmunodeficiencias primarias

Comparison of skin manifestations in pediatric patients with atopic dermatitis with those of patients with primary immunodeficiencies

Jennifer Alejandra Obregón-García,* David Múzquiz-Zermeño,‡ Josefina Navarrete-Solís§

* Residente de tercer año; ‡ Departamento de Inmunología; § Departamento de Dermatología. Unidad Médica de Alta Especialidad (UMAE) No. 25 Noreste, Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), Monterrey, Nuevo León, México.

RESUMEN

Introducción: en pacientes con inmunodeficiencias primarias (IDP) las manifestaciones cutáneas son frecuentes, las cuales pueden ser similares a las de los pacientes con dermatitis atópica (DA). **Objetivo:** comparar las manifestaciones dermatológicas de pacientes con IDP con las de pacientes con DA. **Material y métodos:** estudio retrospectivo, observacional y comparativo. Se incluyeron 50 pacientes con DA y 48 con IDP, atendidos en la Unidad Médica de Alta Especialidad No. 25, ubicada en Monterrey, Nuevo León. **Resultados:** la edad promedio fue 7.1 años; hubo predominio de pacientes del sexo masculino (61.2%). En los pacientes con DA, la xerosis (n = 22, 44%) fue la manifestación cutánea más común, seguido del eccema (n = 19, 38%). En contraste, el eccema (n = 37, 77.1%) fue más frecuente en el grupo de IDP. Las complicaciones infecciosas de piel y anexos se presentaron en ambos grupos de pacientes, pero las de mayor gravedad fueron en pacientes con IDP. **Conclusiones:** existen diferencias en las manifestaciones cutáneas de los pacientes con DA e IDP, lo cual puede ayudar para mejorar el proceso diagnóstico en pacientes con IDP.

Palabras clave: dermatitis atópica, inmunodeficiencia primaria, eccema, manifestaciones cutáneas.

ABSTRACT

Introduction: in patients with primary immunodeficiencies (PID), skin manifestations are common, which may be similar to those in patients with atopic dermatitis (AD). **Objective:** to compare the dermatological manifestations of patients with PID with those of patients with AD. **Material and methods:** retrospective, observational and comparative study. Fifty patients with AD and 48 with PID treated at the High Specialty Medical Unit No. 25, located in Monterrey, Nuevo León, were included. **Results:** the mean age was 7.1 years; there was a predominance of male patients (61.2%). In patients with AD, xerosis (n = 22, 44%) was the most common skin manifestation, followed by eczema (n = 19, 38%). In contrast, eczema (n = 37, 77.1%) was more frequent in the PID group. Infectious skin complications occurred in both groups of patients, but were more severe in patients with PID. **Conclusions:** there are differences in the skin manifestations of patients with AD and PID, which may help to improve the diagnostic process in patients with PID.

Keywords: atopic dermatitis, primary immunodeficiency, eczema, skin manifestation.

Correspondencia: Dra. Jennifer Alejandra Obregón-García, E-mail: jenobrg@gmail.com

Citar como: Obregón-García JA, Múzquiz-Zermeño D, Navarrete-Solís J. Comparación de las manifestaciones cutáneas de pacientes pediátricos con dermatitis atópica con las de pacientes con inmunodeficiencias primarias. Rev Mex Pediatr. 2024; 91(3): 92-95. <https://dx.doi.org/10.35366/119372>

Abreviaturas:

DA = dermatitis atópica

IDP = inmunodeficiencia primaria

SCORAD = *SCORing Atopic Dermatitis* (puntuación de la dermatitis atópica)**INTRODUCCIÓN**

La piel es el órgano más grande del cuerpo humano; una de sus principales funciones es actuar como barrera de protección contra los agentes infecciosos del exterior.¹

Las inmunodeficiencias primarias consisten en un grupo heterogéneo de enfermedades innatas que condicionan funcionamiento anormal del sistema inmune, celular o humoral. Algunas de estas condiciones predisponen a afecciones en la piel, las cuales suelen ser recurrentes, con tendencia a la cronicidad y cuya presentación clínica puede ser atípica o grave. Asimismo, estos pacientes tienen mayor predisposición a presentar cáncer, alguna alergia o enfermedad autoinmune.²

De acuerdo con el Comité de Expertos de la Unión Internacional de Sociedades de Inmunología, estos padecimientos incluyen inmunodeficiencias de células T y B, inmunodeficiencias humorales, defectos congénitos de la función fagocítica, entre otros.^{2,3}

Se estima que su incidencia es de 1 por 10,000 nacidos vivos, con una prevalencia de 1 en 1,200 pacientes en edad pediátrica. Más de 50% es por anomalías en la inmunidad humoral; sin embargo, los pacientes con defectos de células T generalmente tienen presentación más grave y fatal. Entre las deficiencias humorales, la deficiencia de IgA es la más común, seguida de la inmunodeficiencia común variable y la agammaglobulinemia. En general, el cuadro clínico de las inmunodeficiencias primarias inicia principalmente en los primeros meses o años de la vida.^{4,5}

Después del sistema hematopoyético, la piel es el segundo órgano más frecuentemente afectado en las inmunodeficiencias primarias (IDP), involucrando de 40 a 70% de todos los casos.⁶ Se ha descrito que más de 30% de los pacientes con IDP presentan dermatosis previas a su diagnóstico clínico. Al respecto, Al-Hertz y cols. en un estudio observacional realizado en 2018, reportaron que la afección dermatológica se observó en 56.6% de sus casos.⁷ Mientras que Berrón-Ruiz y cols. mencionan que 78% presentó alteraciones cutáneas, las cuales fueron elemento base para el diagnóstico de inmunodeficiencia.⁸

La mayoría de las manifestaciones cutáneas no son patognómicas de una IDP, ya que pueden ser

encontradas en pacientes inmunocompetentes. Sin embargo, la gravedad de su presentación puede ser una característica que las haga diferentes.⁷ Dentro de las alteraciones cutáneas se ha descrito que las de origen infeccioso son las más frecuentes, entre las que se incluyen a foliculitis, abscesos, forunculosis, impétigo, pioderma gangrenoso, infecciones por *Candida spp.*, entre otras.¹ Mientras que de las expresiones no infecciosas se mencionan a la eritrodermia exfoliativa generalizada (síndrome de Omenn), lesiones autoinmunes, vasculitis y eccema.⁷

En particular, el eccema es una afectación común en pacientes con síndrome de hiper IgE (con mutación en *STAT3*), síndrome de Wiskott-Aldrich (triada clásica eccema, trombocitopenia e infecciones recurrentes).⁷ Por su parte, en sujetos con mutación en *DOCK8*, la afección dermatológica es clave para la sospecha diagnóstica; estos pacientes pueden presentar eccema extenso, grave y de difícil control, con respuesta limitada a los tratamientos habituales, llegando a progresar a eccema crónico, con liquenificación.^{8,9}

La dermatitis atópica (DA) es uno de los diagnósticos diferenciales de las IDP. La DA afecta de 5 a 20% de los pacientes pediátricos, siendo el eccema una de las principales manifestaciones. Usualmente inicia a edades tempranas en 85% de los casos.¹⁰ La gravedad de la DA puede ser evaluada con el índice SCORAD (por sus siglas en inglés: *SCORing Atopic Dermatitis*) que combina síntomas objetivos –extensión e intensidad de la dermatosis– y criterios subjetivos –como el prurito diurno y la pérdida de sueño–.¹¹ Existen pacientes con DA que tienen presentaciones similares a quienes padecen IDP. En un estudio realizado en Irán, en 2013, en el que se incluyeron 75 pacientes con DA grave (SCORAD > 50), se encontraron los siguientes factores asociados a la sospecha diagnóstica de IDP: antecedentes heredofamiliares, niveles altos de IgE, infecciones recurrentes sinopulmonares, así como manifestaciones neurológicas y gastrointestinales.¹²

Estudios previos demuestran que 8 a 24% de los pacientes con IDP tienen retraso en su diagnóstico. Por lo tanto, un reconocimiento precoz y un tratamiento apropiado son componentes importantes que impactan en el pronóstico.^{13,14} Uno de los factores del retraso para establecer el diagnóstico puede ser porque ciertas manifestaciones cutáneas se asemejan a la DA. Por lo anterior, el objetivo de este estudio fue comparar las manifestaciones dermatológicas de pacientes con IDP con las de pacientes con DA.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo, observacional y comparativo. Se incluyeron pacientes con DA y con IDP, atendidos en la UMAE Hospital de Especialidades No. 25, del Centro Médico Nacional Noreste, pertenecientes al IMSS, la cual está ubicada en la ciudad de Monterrey, Nuevo León.

Los datos cualitativos se presentan con frecuencias y porcentajes, y los cuantitativos con promedio y desviación estándar (DE).

El estudio fue aprobado por el Comité de Ética en Investigación del hospital.

RESULTADOS

Se incluyeron 98 pacientes; 50 con diagnóstico de dermatitis atópica (51%), y 48 con inmunodeficiencia primaria (49%). Por sexo, el masculino fue el más frecuente en 61.2% (n = 60). El promedio de la edad fue 7.1 ± 4.7 años.

En los pacientes con dermatitis atópica, la xerosis (n = 22, 44%) fue la manifestación cutánea más común, siendo el eccema la segunda más frecuente (n = 19, 38%). En contraste, el eccema (n = 37, 77.1%) se presentó con mayor frecuencia en el grupo de inmunodeficiencia primaria, seguido de la combinación de xerosis y la eritrodermia (n = 5, 10.4%). Como también se observa en la *Tabla 1*, la liquenificación y el eritema no se presentaron en pacientes con inmunodeficiencia primaria, mientras que en el grupo con dermatitis atópica solo se identificó un caso (2%). Al contrario, la disqueratosis no se presentó en el segundo grupo, pero sí en el

Tabla 1: Comparación de las manifestaciones cutáneas, de acuerdo con el diagnóstico.

Manifestación cutánea	Dermatitis atópica	Inmunodeficiencia primaria
	N = 50 n (%)	N = 48 n (%)
Xerosis	22 (44.0)	5 (10.4)
Eccema	19 (38.0)	37 (77.1)
Liquenificación	7 (14.0)	0 (0.0)
Eritema	1 (2.0)	0 (0.0)
Eritrodermia	1 (2.0)	5 (10.4)
Disqueratosis	0 (0.0)	1 (2.1)

Tabla 2: Tipo de lesión infecciosa, de acuerdo con el diagnóstico.

Lesión	Dermatitis atópica	Inmunodeficiencia primaria
	N = 50 n (%)	N = 48 n (%)
Impétigo	17 (34.0)	9 (18.8)
Candidiasis mucocutánea	2 (4.0)	5 (10.4)
Piodermitis	1 (2.0)	0 (0.0)
Pitiriasis rosada	1 (2.0)	0 (0.0)
Absceso profundo	0 (0.0)	2 (4.2)
Ectima gangrenosa	0 (0.0)	1 (2.1)
Erupción variceliforme de Kaposi	0 (0.0)	1 (2.1)
Paroniquia bacteriana	0 (0.0)	1 (2.1)

primero (n = 1, 2.1%).

Mientras que las complicaciones infecciosas de piel y anexos fueron un poco más frecuentes en el grupo de pacientes con DA (n = 21, 42.0%) que en el grupo de IDP (n = 19, 39.5%). Pero, como se muestra en la *Tabla 2*, el número de infecciones de mayor gravedad fue en pacientes con IDP.

DISCUSIÓN

Las IDP consisten en un grupo heterogéneo de defectos genéticos que condicionan un funcionamiento anormal del sistema inmune y pueden predisponer a afectaciones en la piel.² Una de las principales manifestaciones clínicas en estos pacientes es el eccema, la cual es frecuente en pacientes con DA por lo que debe considerarse dentro de los diagnósticos diferenciales.¹⁰

En nuestro estudio se observó que el tipo de manifestaciones cutáneas no infecciosas fue diferente entre DA e IDP; en el primero grupo predominó la xerosis, mientras que en el segundo fue el eccema.

Mientras que, de los problemas infecciosos, de acuerdo con la literatura, los pacientes con IDP durante su evolución presentan afección de piel y anexos, lo cual también es frecuente en pacientes con DA en quienes predomina el impétigo, como fue observado en este estudio.

REFERENCIAS

1. Relan M, Lehman HK. Common dermatologic manifestations of

- primary immune deficiencies. *Curr Allergy Asthma Rep.* 2014; 14(12): 480.
2. Kilic SS, Ozel M, Hafizoglu D, Karaca NE, Aksu G, Kutukculer N. The prevalences [correction] and patient characteristics of primary immunodeficiency diseases in Turkey--two centers study. *J Clin Immunol.* 2013; 33(1): 74-83.
 3. Tangye SG, Al-Herz W, Bousfiha A, Chatila T, Cunningham-Rundles C, Etzioni A et al. Human inborn errors of immunity: 2019 update on the classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee. *J Clin Immunol.* 2020; 40(1): 24-64.
 4. Basak R, Abdelhakim S, Cafone J. Cutaneous manifestations of primary immunodeficiency. *Ind J Paediatr Derm.* 2017; 18(3): 155.
 5. Mancini AJ, Chan LS, Paller AS. Partial albinism with immunodeficiency: Griscelli syndrome: report of a case and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 1998; 38(2 Pt 2): 295-300.
 6. Lewis DJ, Wu JH, Boyd M, Duvic M, Feldman SR. Cutaneous manifestations of genodermatoses and primary immunodeficiency. *Dermatol Online J.* 2019; 25(6): 13030/qt1gj1n07j.
 7. Al-Herz W, Nanda A. Skin Manifestations in primary immunodeficient children. *Pediatr Dermatol.* 2011; 28(5): 494-501.
 8. Berron-Ruiz A, Berron-Perez R, Ruiz-Maldonado R. Cutaneous markers of primary immunodeficiency diseases in children. *Pediatr Dermatol.* 2000; 17(2): 91-96.
 9. Liquidano-Pérez E, Maza-Ramos G, Yamazaki-Nakashimada M, Barragán-Arévalo T, Lugo-Reyes SO, Scheffler-Mendoza SC et al. Inmunodeficiencia combinada debida a deficiencia de DOCK8. Lo que sabemos hasta ahora. *Rev Alerg Méx.* 2022; 69(1): 31-47.
 10. Nepesov S, Firtina S, Aygun FD, Burtenece N, Cokugras H, Camcioglu Y. Diagnosis of primary immunodeficiency diseases in pediatric patients hospitalized for recurrent, severe, or unusual infections. *Allergol Immunopathol (Madr).* 2022; 50(4): 50-56.
 11. Gür-Cetinkaya P, Sahiner ÜM. Childhood atopic dermatitis: current developments, treatment approaches, and future expectations. *Turk J Med Sci.* 2019; 49(4): 963-984.
 12. Pucci N, Novembre E, Cammarata MG, Bernardini R, Monaco MG, Calogero C et al. Scoring atopic dermatitis in infants and young children: distinctive features of the SCORAD index. *Allergy.* 2005; 60(1): 113-116.
 13. Eldeniz FC, Gul Y, Yorulmaz A, Guner SN, Keles S, Reisli I. Evaluation of the 10 warning signs in primary and secondary immunodeficient patients. *Front Immunol.* 2022; 13: 900055.
 14. Bahrami A, Sayyahfar S, Soltani Z, Khodadost M, Moazzami B, Rezaei N. Evaluation of the frequency and diagnostic delay of primary immunodeficiency disorders among suspected patients based on the 10 warning sign criteria: a cross-sectional study in Iran. *Allergol Immunopathol (Madr).* 2020; 48(6): 711-719.