

ACTUALIZACION

**Síndrome de Gianotti-Crosti: reporte de dos casos y
Revisión de la literatura**

Sergio Niklitschek^a, Dr. William Romero¹, Dra. María Soledad Zegpi¹
Escuela de Medicina^a y Departamento de Dermatología²
Pontificia Universidad Católica de Chile.

Resumen

El síndrome de Gianotti-Crosti, también llamado *acrodermatitis papular de la infancia*, es un exantema infrecuente de la infancia, que se presenta generalmente en niños entre 1 y 6 años de edad. Dado que estos pacientes generalmente son llevados a su pediatra, es fundamental el conocimiento de las características de este síndrome. El cuadro clínico se caracteriza por una reacción pápulo-vesicular asintomática y autolimitada de distribución simétrica en cara, nalgas y superficies extensoras de las extremidades, formando placas o permaneciendo aisladas. El tronco generalmente se encuentra respetado y las lesiones usualmente no son pruriginosas. Se reportan los casos de dos pacientes que consultaron en el Servicio de Dermatología de la Pontificia Universidad Católica de Chile, por un cuadro compatible con síndrome de Gianotti-Crosti. A propósito de los casos, se presentan los aspectos más relevantes sobre esta patología.

Palabras clave: Síndrome de Gianotti-Crosti, acrodermatitis papular de la infancia, exantemas infantiles

Abstract

The Gianotti-Crosti syndrome, also known as papular acrodermatitis of childhood, is an uncommon rash that usually occurs in children between 1 and 6 years old. Given that these patients are usually brought to their pediatrician, it is essential to know the characteristics of this syndrome. The clinical picture is characterized by a self-limited and asymptomatic papulo-vesicular reaction, symmetrically distributed on the face, buttocks and extensor surfaces of the extremities. The trunk is generally respected and the lesions are usually not itchy. We report the cases of two patients treated at the Dermatology Department at the Pontificia Universidad Católica de Chile, with symptoms consistent with Gianotti-Crosti syndrome. We also present the most relevant aspects of this disease.

Keywords: Gianotti-Crosti syndrome, papular acrodermatitis of childhood, childhood exanthems.

Introducción

El síndrome de Gianotti-Crosti (SGC), también llamado *acrodermatitis papular de la infancia*, es un exantema infrecuente de la infancia, que se presenta generalmente en niños entre 1 y 6 años de edad [1]. Dado que estos pacientes generalmente son llevados a su pediatra, es fundamental que el clínico conozca las características fundamentales de este síndrome. A continuación se reportan los casos de dos pacientes que consultaron en el Servicio de Dermatología de la Pontificia Universidad Católica de Chile, por un cuadro compatible con SGC. A propósito de los casos, se presentan los aspectos más relevantes sobre esta patología.

Reporte de los casos

CASO 1. Paciente mujer de 7 años, sin antecedentes mórbidos de importancia. Fue traída por sus padres por un cuadro de 48 horas de evolución, caracterizado por un exantema pápulo-vesicular con compromiso de cara, nalgas y zonas extensoras de las cuatro extremidades. Las lesiones no eran pruriginosas y la paciente no presentaba otras molestias. Se le explicó a los padres la naturaleza benigna de la enfermedad y luego de 10 días, el cuadro se resolvió espontáneamente.

CASO 2. Paciente de 1 año, sin antecedentes mórbidos de importancia. Fue traída a nuestro servicio por un cuadro de 3 días de evolución, caracterizado por lesiones papulares no pruriginosas de distribución acral, sin compromiso del estado general. El cuadro se resolvió espontáneamente dentro de 2 semanas.

Discusión

El SGC es un exantema infrecuente, descrito por primera vez en 1955 por Fernando Gianotti [2]. Su presentación clásica es la de un exantema simétrico de

distribución acral, que afecta principalmente a niños entre 1 y 6 años de edad, sin predilección por etnia o género [3,4]. La incidencia y prevalencia del SGC son desconocidas. Sin embargo, dado que los pacientes pueden ser diagnosticados con un exantema viral inespecífico, probablemente es subdiagnosticado [5].

Generalmente, el SGC es tan característico, que el diagnóstico se realiza de manera sencilla. El cuadro clínico se caracteriza por una reacción pápulo-vesicular asintomática y autolimitada de distribución simétrica en cara, nalgas y superficies extensoras de las extremidades, formando placas o permaneciendo aisladas. El tronco generalmente se encuentra respetado y las lesiones usualmente no son pruriginosas. Dentro de los hallazgos asociados se pueden encontrar adenopatías, hepatomegalia y hepatitis anictérica [6]. La presencia de lesiones en el tronco no excluye el diagnóstico de SGC [7], pero las mucosas y las uñas no se encuentran involucradas [8,9].

En general, el cuadro es asintomático o cursa con escaso prurito y la evolución es relativamente corta y sin complicaciones. Las lesiones se desarrollan a lo largo de 1 a 2 semanas y se resuelven espontáneamente hacia la tercera semana de evolución [10]. En casos raros, las lesiones pueden evolucionar con hipopigmentación o hiperpigmentación postinflamatoria [11]. A pesar de que se han descrito recurrencias [12], éstas son muy infrecuentes.

La etiopatogenia del SGC no ha sido completamente dilucidada, pero se ha postulado que las lesiones resultarían de una reacción de hipersensibilidad retardada gatillada por una infección viral [13]. Sin embargo, en la mayor parte de los casos, no se realiza estudio etiológico.

La posibilidad de una etiología viral se sospechó durante muchos años y en la década de 1970, diferentes grupos confirmaron una asociación con la infección por el virus de la hepatitis B (VHB) [6,14]. Sin embargo, un estudio retrospectivo realizado en 1992 [15] reveló que la asociación con el VHB se encontraba en menos del 25% de los pacientes. El otro 75% de los pacientes presentaba otras infecciones virales y no fue posible realizar una distinción clínica entre ambos grupos.

Según estudios más recientes, el VHB parece haber sido superado considerablemente por el virus de Epstein Barr (VEB). En el trabajo de Zawar y Chuh realizado en 2004 [16], se analizaron muestras serológicas de 89 niños diagnosticados con SGC en una clínica dermatológica en India en un periodo de 6 años. Sólo se detectó el antígeno de superficie del VHB en uno de los pacientes. Una de las explicaciones que se han postulado para explicar la disminución del VHB son las masivas inmunizaciones contra esta enfermedad [4].

Actualmente, numerosos estudios confirman que el VEB es la causa más frecuente de SGC [17-19]. Adicionalmente, otros virus se han asociado al SGC, incluyendo el virus de la hepatitis A [20], citomegalovirus [21], virus herpes 6 [22], coxsackie [23], rotavirus [24], parvovirus B19 [25], molusco contagioso [25], virus de la inmunodeficiencia humana [26], virus respiratorio sincicial [27], virus de la parotiditis y virus parainfluenza 1 y 2 [28].

Bacterias como *Bartonella henselae* [29], *Mycoplasma pneumoniae* [30], *Streptococcus β* hemolítico [27] y *Borrelia burgdorferi* [31], también han sido reportadas como potenciales agentes causales, a pesar de que hay pocos casos reportados. Además, también se ha descrito SGC posterior a inmunizaciones con las vacunas triple viral (parotiditis-rubéola-sarampión), DPT (difteria-pertussis-tétanos), influenza y BCG (tuberculosis) [32,33]. Sin embargo, la asociación temporal podría ser una simple coincidencia, sin haber una verdadera relación causal.

En el trabajo de Chuh y colaboradores [34], se definieron criterios diagnósticos del SGC, que posteriormente fueron validados en una población de niños de India [35]. Un paciente es diagnosticado con SGC si cumple las siguientes cuatro condiciones: (1) Por lo menos en una ocasión o consulta clínica, presenta todas las características clínicas positivas; (2) en todas las ocasiones o los encuentros clínicos relacionados con el exantema, no presenta ninguna de las características clínicas negativas; (3) según el juicio clínico, ninguno de los diagnósticos diferenciales se considera más probable; (4) y en caso de que se realice una biopsia, los resultados son compatibles con SGC.

Las características clínicas positivas descritas por Chuh son (1a) la presencia de lesiones monomorfas, aplanadas, de color rosado-parduzco, con forma de pápulas o papulovesículas de 1-10 mm de diámetro, en al menos tres de los siguientes cuatro lugares: las mejillas, las nalgas, las superficies extensoras de los antebrazos y superficies extensoras de las piernas; (1b) compromiso simétrico; y (1c) duración de al menos 10 días. Las características clínicas negativas son (2a) compromiso extenso en tronco y (2b) presencia de lesiones descamativas. Los diagnósticos diferenciales son acrodermatitis enteropática, eritema infeccioso, eritema multiforme, síndrome pie-mano-boca, púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki, liquen plano, urticaria papular, síndrome papular purpúrico en guante y calcetín y la sarna. Dado que el SGC tiene un curso autolimitado y se asocia a escasa sintomatología, en la mayoría de los casos no es necesario tratar a los pacientes. Si las lesiones son pruriginosas, antihistamínicos orales podrían ser de utilidad [4].

Figuras



Figura 1. Paciente de 7 años. Se observan lesiones papulares sobre base eritematosa de distribución simétrica, en ambas mejillas.



Figura 2. Paciente de 7 años. Se observa compromiso de región acral, con lesiones papulares en zonas extensoras de ambos antebrazos y piernas.



Figura 3. Paciente de 1 año, asintomática. Presenta lesiones papulares en cara y extremidades.



Figura 4. Paciente de 1 año. Nótese compromiso de región extensora de antebrazo y mano.

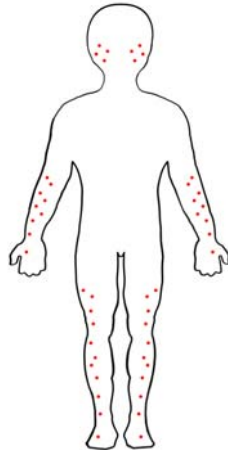


Figura 5. Representación gráfica de regiones más frecuentemente comprometidas en el síndrome de Gianotti-Crosti.

Referencias

1. Dyer JA. Childhood viral exanthems. *Pediatr Ann.* 2007 Jan.;36(1):21-29.
2. Gianotti F. [Report on a Special Case of Toxic Infection Characterized by a Desquamative Erythematous-Infiltrative Eruption with Lenticular Foci and a Selective Localization at the Extremities]. *Soc Ital Dermatol Sifilogr Sezioni Interprov Soc Ital Dermatol Sifilogr.* 1955 Oct.;96(6):678-697.
3. Taïeb A, Plantin P, Pasquier Du P, Guillet G, Maleville J. Gianotti-Crosti syndrome: a study of 26 cases. *Br. J. Dermatol.* 1986 Jul.;115(1):49-59.
4. Brandt O, Abeck D, Gianotti R, Burgdorf W. Gianotti-Crosti syndrome. *J. Am. Acad. Dermatol.* 2006 Jan.;54(1):136-145.
5. Jindal T, Arora VK. Gianotti-crosti syndrome. *Indian Pediatr.* 2000 Jun.;37(6):683-684.
6. Mancini AJ. Exanthems in childhood: an update. *Pediatr Ann.* 1998 Mar.;27(3):163-170.
7. Chuh AAT. Truncal lesions do not exclude a diagnosis of Gianotti-Crosti syndrome. *Australas. J. Dermatol.* 2003 Aug.;44(3):215-216.
8. Tilly JJ, Drolet BA, Esterly NB. Lichenoid eruptions in children. *J. Am. Acad. Dermatol.* 2004 Oct.;51(4):606-624.
9. Baleviciénė G, Maciuleviciénė R, Schwartz RA. Papular acrodermatitis of childhood: the Gianotti-Crosti syndrome. *Cutis.* 2001 Apr.;67(4):291-294.
10. Spear KL, Winkelmann RK. Gianotti-Crosti syndrome. A review of ten cases not associated with hepatitis B. *Arch Dermatol.* 1984 Jul.;120(7):891-896.
11. Gabrielsen TO, Rajka G, Rustenberg B. [Acrodermatitis papulosa eruptiva infantum as a prodrome in hepatitis B infection]. *Z. Hautkr.* 1985 Nov. 15;60(22):1793-1796.
12. Patrizi A, Di Lernia V, Neri I, Ricci G. An unusual case of recurrent Gianotti-Crosti syndrome. *Pediatr Dermatol.* 1994 Sep.;11(3):283-284.
13. Magyarlaki M, Drobnitsch I, Schneider I. Papular acrodermatitis of childhood (Gianotti-Crosti disease). *Pediatr Dermatol.* 1991 Sep.;8(3):224-227.
14. De Gaspari G, Bardare M, Costantino D. AU antigen in Crosti-Gianotti acrodermatitis. *Lancet.* 1970 May 23;1(7656):1116-1117.
15. Caputo R, Gelmetti C, Ermacora E, Gianni E, Silvestri A. Gianotti-Crosti syndrome: a retrospective analysis of 308 cases. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1992 Feb.;26(2 Pt 1):207-210.
16. Zavar V, Chuh A. Gianotti-crosti syndrome in India is not associated with hepatitis B infection. *Dermatology (Basel).* 2004;208(1):87.
17. Hofmann B, Schuppe HC, Adams O, Lenard HG, Lehmann P, Ruzicka T. Gianotti-Crosti syndrome associated with Epstein-Barr virus infection. *Pediatr Dermatol.* 1997 Jun.;14(4):273-277.
18. Ricci G, Patrizi A, Neri I, Specchia F, Tosti G, Masi M. Gianotti-Crosti syndrome and allergic background. *Acta Derm. Venereol.* 2003;83(3):202-205.
19. Schopf RE. [Gianotti-Crosti syndrome in Epstein-Barr virus infection]. *Hautarzt.* 1995 Oct.;46(10):714-716.
20. Sagi EF, Linder N, Shouval D. Papular acrodermatitis of childhood associated with hepatitis A virus infection. *Pediatr Dermatol.* 1985 Nov.;3(1):31-33.
21. Berant M, Naveh Y, Weissman I. Papular acrodermatitis with cytomegalovirus hepatitis. *Arch. Dis.*

- Child. 1983 Dec.;58(12):1024-1025.
22. Yasumoto S, Tsujita J, Imayama S, Hori Y. Case report: Gianotti-Crosti syndrome associated with human herpesvirus-6 infection. *J. Dermatol.* 1996 Jul.;23(7):499-501.
23. Boeck K, Mempel M, Schmidt T, Abeck D. Gianotti-Crosti syndrome: clinical, serologic, and therapeutic data from nine children. *Cutis.* 1998 Dec.;62(6):271-4; quiz 286.
24. Di Lernia V. Gianotti-Crosti syndrome related to rotavirus infection. *Pediatr Dermatol.* 1998 Oct.;15(6):485-486.
25. Carrascosa JM, Just M, Ribera M, Ferrándiz C. Papular acrodermatitis of childhood related to poxvirus and parvovirus B19 infection. *Cutis.* 1998 May;61(5):265-267.
26. Blauvelt A, Turner ML. Gianotti-Crosti syndrome and human immunodeficiency virus infection. *Arch Dermatol.* 1994 Apr.;130(4):481-483.
27. Draelos ZK, Hansen RC, James WD. Gianotti-Crosti syndrome associated with infections other than hepatitis B. *JAMA.* 1986 Nov. 7;256(17):2386-2388.
28. Hergueta Lendínez R, Pozo García L, Alejo García A, Romero Cachza J, González Hachero J. [Gianotti-Crosti syndrome due to a mixed infection produced by the mumps virus and the parainfluenza virus type 2]. *An. Esp. Pediatr.* 1996 Jan.;44(1):65-66.
29. Silveira Cancela M, Valdés Tascón F, Pita Carretero J, Montes Fontao M, Rico Bouza M. [Neonatal papular acrodermatitis (Gianotti-Crosti) and Bartonella henselae infection]. *An. Esp. Pediatr.* 2000 Mar.;52(3):299-300.
30. Angoulvant N, Grézard P, Wolf F, Truchot F, Marcilly MC, Perrot H. [Acute Mycoplasma pneumoniae infection: new cause of Gianotti Crosti syndrome]. *Presse Med.* 2000 Jul. 1;29(23):1287.
31. Baldari U, Cattonar P, Nobile C, Celli B, Righini MG, Trevisan G. Infantile acrodermatitis of Gianotti-Crosti and Lyme borreliosis. *Acta Derm. Venereol.* 1996 May;76(3):242-243.
32. Nelson JS, Stone MS. Update on Selected Viral Exanthems. *Curr. Opin. Pediatr.* 2000 Aug.;12(4):359-364.
33. Murphy LA, Buckley C. Gianotti-Crosti syndrome in an infant following immunization. *Pediatr Dermatol.* 2000 Apr.;17(3):225-226.
34. Chuh AA. Diagnostic criteria for Gianotti-Crosti syndrome: a prospective case-control study for validity assessment. *Cutis.* 2001 Sep.;68(3):207-213.
35. Chuh A, Lee A, Zawar V. The diagnostic criteria of Gianotti-Crosti syndrome: are they applicable to children in India? *Pediatr Dermatol.* 2004 Aug.;21(5):542-547.