

Perniosis

RESUMEN

La pernio es una enfermedad vasoespástica e inflamatoria de la piel que resulta de la exposición al frío y a la humedad. Puede ser idiopática o estar asociada con enfermedades sistémicas, principalmente lupus eritematoso sistémico. Se manifiesta horas después de la exposición al frío con placas eritematosas y edematosas dolorosas, principalmente en la superficie dorsal de los dedos de los pies. La histopatología revela edema de dermis y un infiltrado perivascular y periecrino por linfocitos. El tratamiento consiste principalmente en la protección y evitar el frío; la prescripción de dihidropiridinas ofrece buenos resultados. El pronóstico en la pernio idiopática es excelente con remisiones y exacerbaciones en relación con la exposición al frío. Se comunica el caso de una paciente de 22 años de edad, que acudió en enero de 2011 con una dermatosis bilateral y simétrica localizada en los pies, que afectaba el dorso y la superficie lateral de los dedos, constituida por placas eritematosas y edematosas de bordes bien delimitados. Con el diagnóstico de eritema pernio se prescribió paracetamol 500 mg cada 8 horas, más naproxeno 250 mg cada 8 horas, durante 15 días, y protección contra el frío, con buenos resultados.

Palabras clave: pernio, sabañones, lupus pernio, lesiones por frío.

Pernio

ABSTRACT

Pernio is a vasospastic and inflammatory skin disease resulting from exposure to cold and moisture. It can be idiopathic or associated with systemic diseases, mainly systemic lupus erythematosus. It presents after hours of cold exposure like erythematous, swollen, painful patch mainly on the dorsal surface of toes. The histopathology revealed dermal edema and lymphocytic infiltrate with perieccrine reinforcement. The treatment rests mainly on the protection and avoidance of cold. Dihydropyridines have been used with good results. The prognosis in idiopathic pernio is excellent with remissions and exacerbations in relation to exposure to cold. This paper reports the case of a 22-year-old female patient, who assisted in January 2011 with a bilateral and symmetric dermatosis located at feet, affecting dorsum and lateral surface of fingers, constituted by erythematous and edematous plaques of well delimited borders. With the diagnosis of pernio erythema patient was given paracetamol 500 mg/8 h plus naproxen 250 mg/8 h during 15 days, and protection against cold, with good results.

Key words: pernio, chilblains, chilblain lupus, pernio, cold injury.

Antonio Plascencia-Gómez¹
Sonia Toussaint-Care²
Eduwiges Martínez-Luna²

¹Centro Dermatológico de Yucatán. Yucatán, Mexico.

²Hospital General Dr. Manuel Gea González, México, DF.

Recibido: agosto 2013

Aceptado: octubre 2013

Correspondencia

Dr. Antonio Plascencia Gómez
Centro Dermatológico de Yucatán
Avenida Itzaez por 59
97000 Mérida, Yucatán
dontol@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Plascencia-Gómez A, Toussaint-Care S, Martínez-Luna E. Perniosis. Dermatol Rev Mex 2014;58:190-194.

El eritema pernio, también conocido como perniosis o sabañones, es una inflamación superficial y localizada que resulta de una respuesta vascular mal adaptada a condiciones de frío no congelantes.¹ *Chilblains*, la traducción al inglés de sabañones, se deriva de la expresión sajona *Chil*, que significa frío, y *blain*, que significa úlcera. Pernio es una palabra derivada del latín *perna*, que significa jamón de tocino.¹

Esta dermatosis no tiene predilección por raza, sexo o edad; sin embargo, la prevalencia es más elevada en personas que viven en el norte de Europa y de Estados Unidos y en niños, mujeres y ancianas.¹⁻⁶ Los factores de riesgo son: antecedentes de perniosis en familiares de primer grado, sensación de adormecimiento u hormigueo en los dedos de los pies, lavados frecuentes de los pies y en Pakistán un bajo consumo de té verde durante el invierno.² En otros estudios se encontró un bajo índice de masa corporal (16 kg/m²) relacionado con la dermatosis⁷ y la completa remisión al ganar el peso perdido.⁸

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 22 años de edad, originaria y residente del Distrito Federal, nutrióloga, que acudió en enero de 2011 con una dermatosis bilateral y simétrica localizada en los pies, que afectaba el dorso y la superficie lateral de los dedos, constituida por placas eritematosas y edematosas de bordes bien delimitados (Figuras 1 y 2). Refirió un mes de evolución con episodios que ocurrían con exposición al frío y asociados con dolor. Refirió también un cuadro similar el año previo, que se curó espontáneamente con analgésicos no especificados. Negó tener artralgias, alopecia, astenia o adinamia. Con el diagnóstico presuntivo de lupus eritematoso pernio *versus* eritema pernio se realizó estudio histopatológico, que evidenció en la epidermis: piel acral con acantosis irregular y exocitosis focal de linfocitos; en la dermis: edema de dermis



Figura 1. Placas eritematosas induradas y dolorosas en la superficie lateral del segundo orjejo del pie izquierdo.



Figura 2. Placas eritematosas en el dorso y el eponiquio de los cinco orjejos del pie derecho.

papilar e infiltrado inflamatorio perivascular y periecrino compuesto por linfocitos e histiocitos (Figuras 3 y 4). Además, los vasos de gran y pequeño calibre tenían infiltración por linfocitos de la pared, con edema y engrosamiento. En la tinción de ácido periódico de Schiff no se observó engrosamiento de la membrana basal. Con estos hallazgos se solicitaron citometría hemática, química sanguínea, pruebas de función hepática

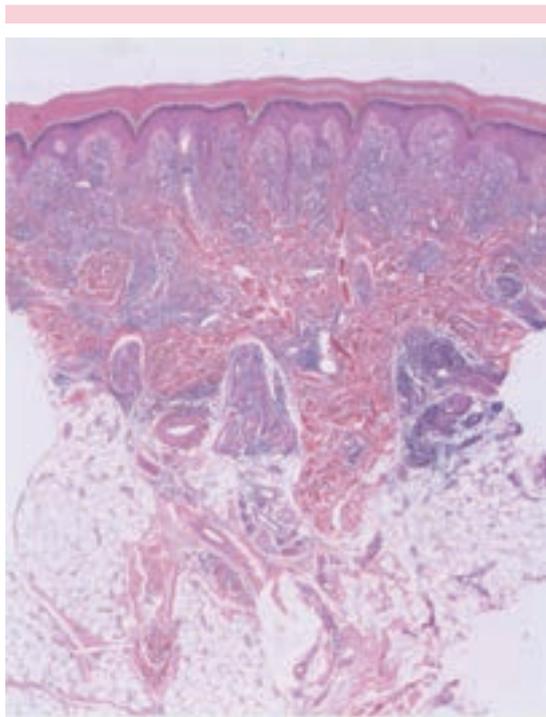


Figura 3. Corte histológico de piel que muestra el infiltrado inflamatorio superficial y profundo con disposición perivascular y periecrina. H-E 4x.

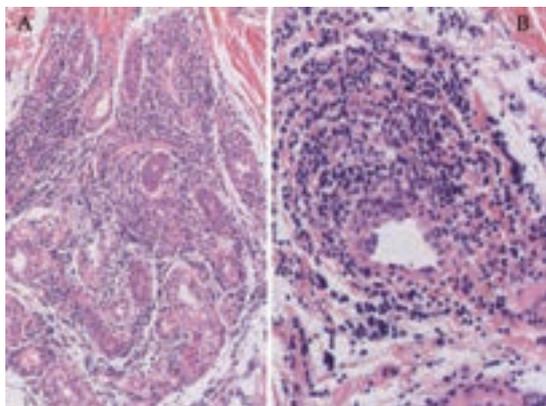


Figura 4. Infiltrado inflamatorio linfocitario periecrino (A) y daño vascular (B). H-E 40x.

y velocidad de sedimentación globular, mismos que resultaron normales, y anticuerpos antinu-

cleares y anticuerpos antifosfolipídicos, cuyos valores fueron negativos. Con el diagnóstico de eritema pernio se prescribió paracetamol 500 mg cada 8 horas, más naproxeno 250 mg cada 8 horas, durante 15 días, y protección contra el frío, con buenos resultados.

DISCUSIÓN

El eritema pernio o perniosis es la inflamación superficial y localizada que resulta de una respuesta vascular mal adaptada a condiciones de frío no congelantes.¹ En términos clínicos se manifiesta como placas eritematosas únicas o múltiples que afectan superficies no cubiertas. El sitio más común son los dedos de las manos y los pies,⁶ seguido de la cara, específicamente la nariz y las orejas;^{1,6} ocasionalmente afecta el abdomen, las caderas³ y los muslos, relacionado con condiciones de bajas temperaturas (<10°C) y humedad (>60%), como los ríos de las montañas⁹ y presión atmosférica de <1,500 kPa.¹⁰ Las lesiones frecuentemente se asocian con dolor, prurito o sensación de comezón.¹ Puede haber ulceración o descamación en casos severos o infectados y en pacientes con perniosis crónica. Aparece después de la exposición al frío o a alta humedad, generalmente durante los meses de otoño y primavera.⁴ La dermatosis remite en tres a cuatro semanas, sin secuelas.¹¹

La prevalencia de la perniosis en México se desconoce. En Inglaterra, la incidencia es de 10% anual⁴ y en Francia se estima en 2 a 6%.⁵ Además de reportes esporádicos en relación con ocupaciones laborales o viajes, la prevalencia tiene una distribución estacional, ya que se encuentran más casos reportados a finales del otoño y principios de la primavera.^{1,6}

Se describen dos tipos de perniosis, la idiopática^{1,4} y, en 5% de los casos, secundaria a enfermedades reumatológicas, principalmente lupus eritematoso sistémico;¹² aunque tam-

bién se describen el síndrome de anticuerpos antifosfolipídico, artritis reumatoide, crioglobulinemia, enfermedad de Crohn, y secundaria a enfermedades infecciosas, como el síndrome de inmunodeficiencia adquirida y hepatitis viral.¹³

La patogénesis de la perniosis idiopática apoya la anormal regulación del flujo sanguíneo en las superficies expuestas al frío. En condiciones normales, 8.5% del gasto cardiaco está destinado a la piel; es decir, 450 mL/min, la vasoconstricción que sigue a la exposición al frío puede decrecer el flujo hasta 30 mL/min, mientras que la máxima dilatación de los vasos puede aumentar a 4,500 mL/min. En la perniosis, la vasoconstricción venular y arteriolar es máxima cuando la temperatura de la piel desciende a 31°C.¹⁴ En la piel existe un reflejo vasodilatador inducido por el frío, llamado reflejo de Lewis, que es activado cuando la temperatura desciende a 10°C; este reflejo causa vasodilatación en áreas previamente constreñidas y permite el flujo sanguíneo hacia áreas isquémicas de la piel.¹⁴ Muchos factores se relacionan con la disfunción de este reflejo, como: ser africano-americano, mujer, fumador y con bajo índice de masa corporal, lo que podría explicar por qué la mayoría de los pacientes con perniosis son mujeres delgadas.^{1,8}

La perniosis debe sospecharse en casos de placas eritematosas y dolorosas en los dedos de las manos o de los pies, o ante el agravamiento de un fenómeno de Raynaud, previamente estable y particularmente seguido de la exposición al frío.¹ Para ayudar a establecer el diagnóstico o excluir otros diagnósticos se debe realizar un estudio histopatológico. El principal objetivo es distinguir perniosis idiopática de la perniosis secundaria, principalmente a enfermedades autoinmunitarias, como lupus eritematoso sistémico.¹⁵ En la perniosis idiopática se observan queratinocitos necróticos, edema de dermis papilar, espongirosis y un infiltrado inflamatorio compuesto por linfocitos, principalmente

alrededor de glándulas ecrinas; este último es el hallazgo principal para diferenciar del lupus eritematoso pernio o perniosis secundaria.¹⁵⁻¹⁷ En la inmunohistoquímica, 70% del infiltrado es CD3 (linfocitos T), de 30 a 40% es CD68 (macrófagos) y la menor parte es CD20 (linfocitos B).¹⁷

Los hallazgos del lupus eritematoso pernio, empero, son principalmente una dermatitis de interfaz vacuolar con mayor número de queratinocitos necróticos y un infiltrado inflamatorio perivascular sin distribución periecrina.¹⁶

El tratamiento debe dirigirse principalmente a evitar y protegerse de condiciones de humedad y temperaturas bajas. Los pacientes deben ser instruidos para mantener calientes y secas las manos o los pies durante estas exposiciones. Se debe evitar el tabaco, ya que la nicotina amplifica la respuesta vasoconstrictora al frío. Una vez que las lesiones aparezcan se pueden administrar esteroides tópicos con o sin antibióticos tópicos para paliar el dolor o el prurito y disminuir la inflamación.¹ El nifedipino de liberación prolongada, a dosis de 20 mg vía oral cada 12 horas, es el agente de elección y superior a otros bloqueadores de los canales del calcio, ya que reduce la duración, severidad y recurrencia de las lesiones.¹⁸ Por lo general es bien tolerado; no obstante, una proporción pequeña de pacientes reporta cefalea, hipotensión o edema facial.¹⁹ La pentoxifilina, a dosis de 400 mg vía oral cada 8 horas durante dos semanas, mostró eficacia igual a la de los esteroides.²⁰ Los antiinflamatorios no esteroides, como la aspirina y el diclofenaco, ofrecen resultados medianos;¹² ni la vitamina D vía oral²¹ ni la fototerapia profiláctica²² demostraron eficacia en el tratamiento de la perniosis.

A esta paciente se le indicaron analgésicos, antiinflamatorios y medidas protectoras encaminadas a evitar el frío, como uso de calcetas, guantes y orejeras, durante la época en que la temperatura en la Ciudad de México varíe de 0

a 5°C, de noviembre a febrero. Un mes después fue examinada, ya sin las lesiones, y continuó así hasta al año siguiente.

REFERENCIAS

- Almahameed A, DS Pinto. Pernio (chilblains). *Curr treat options cardiovasc Med* 2008;10:128-135.
- Naeem Raza, Aamir Habib, Syed Kamran Amir Razvi, Nasser Rashid Dar. Constitutional and behavioral risk factors for chilblains: a case-control study from Pakistan. *Wilderness Environ Med* 2010;21:17-21.
- Weismann K, Grønhoj-Lasern F. Pernio of the hips in young girls wearing tight-fitting jeans with a low waistband. *Acta Derm Venereol* 2006;86:558-559.
- Jordaan HF. The diagnosis and management of perniosis (chilblains). *SA Fam Pract* 2007;49:28-29.
- Carpentier PH. Definition and epidemiology of vascular acrosyndromes. *Rev Prat* 1998;48:1641-1646.
- Prakash S, Weisman MH. Idiopathic chilblains. *Am J Med* 2009;122:1152-1155.
- Simon TD, Soep JB, Hollister JR. Pernio in pediatrics. *Pediatrics* 2005;116:472-475.
- White KP, Rothe MJ, Milanese A, Grant-Kels JM. Perniosis in association with anorexia nervosa. *Pediatr Dermatol* 1994;11:1-5.
- Price RD, Murdoch DR. Perniosis (chilblains) of the thigh: report of five cases, including four following river crossing. *High Alt Med Biol* 2001;2:535-538.
- Raza N, Sajid Mu, Suhail M, Haroon-ur-Rashid. Onset of chilblains in relation with weather conditions. *J Ayub Med Coll Abbottabad* 2008;20:17-20.
- Chan Y, Tang W, Lam WY, Loo S, et al. A cluster of chilblains in Hong Kong. *Hong Kong Med J* 2008;14:185-191.
- Spelling PF, Gruber C, Vecili SEM, Miyoshi M, et al. Perniose: perfil clínico de ua casuística atendida em ambulatório de reumatologia pediátrica. São Paulo: *Pediatrics* 2001;23:154-158.
- Crowson AN, Magro CM. Idiopathic perniosis and its mimic: a clinical and histological study of 38 cases. *Hum Pathol* 1997; 28(4):478-484.
- Ulrich AS, Rathlev NK. Hypothermia and localized cold injuries. *Emerg Med Clin N Am* 2004;22:281-298.
- Hedrich CM, Fiebig B, Hauck FH, Sallmann S, et al. Chilblain lupus erythematosus—a review of literature. *Clin Rheumatol* 2008;27:949-954.
- Boada A, Bielsa I, Fernández-Figueras MT, Ferrándiz C. Perniosis: Clinical and histopathological analysis. *Am J Dermatopathol* 2010;32:19-23.
- Cribier B, Djeridi N, Peltre B, Grosshans E. A histologic and immunohistochemical study of chilblains. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:924-929.
- Patra AK, Das AL, Ramadasan P. Diltiazem vs. nifedipine in chilblains: a clinical trial. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2003; 69:209-211.
- Palamaras I, Kyriakis K. Calcium antagonists in dermatology: A review of the evidence and research-based studies. *Dermatol Online J* 2005;11:8.
- Noaimi AA, Fadheel BM. Treatment of perniosis with oral pentoxifylline in comparison with oral prednisolone plus topical clobetasol ointment in Iraqi patients. *Saudi Med J* 2008;29:1762-1764.
- Souwer IH, Lagro-Janssen AL. Vitamin D3 is not effective in the treatment of chronic chilblains. *Int J Clin Pract* 2009;63:282-286.
- Langtry JA, Diffey BL. A double-blind study of ultraviolet phototherapy in the prophylaxis of chilblains. *Acta Derm Venereol* 1989;69:320-322.