

## Revisión de libros y revistas

### Harrington BC. The hair collar sign as a marker for neural tube defects. Ped Dermatol 2007; 24: 138-40.

El signo del "collar de pelo" se ha descrito como un marcador de disrafia craneal, incluyendo encefalocele, meningocele y tejido cerebral heterotópico. A continuación se describe el caso de un paciente masculino con el signo antes mencionado en quien posteriormente se diagnosticó una anomalía de Klippel-Fell, diastematomeilia y anomalías en costillas y columna vertebral. Se trata de un paciente mellizo de 37.6 semanas de gestación. Al nacimiento se le encontró el signo del "collar de pelo" en la unión parieto-occipital sobre una mancha en vino de oporto y un nódulo subcutáneo. La exploración neurológica fue normal.

En días posteriores se documentó rigidez de nuca así como cuello corto y alado. Se realizó extirpación quirúrgica de la lesión, documentándose un meningocele secuestrado. Se realizaron estudios genéticos que demostraron una translocación en los cromosomas 1 y 4; t(1:4)(q44;q10).

Desde su descripción, el signo del "collar de pelo" se ha asociado a anomalías craneales como meningoceles, encefaloceles y tejido nervioso ectópico, así como aplasia cutis. A pesar de que en estos pacientes se ha recomendado únicamente exámenes radiológicos de cráneo, en este paciente se documentaron otras anomalías neurológicas, por lo que al encontrar la asociación del signo del "collar de pelo" y una mancha en vino de oporto se sugiere hacer un tamizaje más extenso en futuros casos.

Dra. María del Mar Campos Fernández R3D

### Pigmented Hypertrichotic Dermatoses and insulin dependent diabetes: Manifestations of a unique genetic disorder? Ped Dermatol 2007; 24: 101-7.

Prendiville J, Rogers M, Kan A, et al.

Se presentan cuatro casos clínicos, caracterizados por la presencia de placas pigmentadas induradas con hipertricosis en la superficie, de predominio en cara interna de muslos y en menor proporción en pliegues in-

guinales, región genital, mentón, axila y tercio inferior de extremidades inferiores, con linfadenopatía regional y alteraciones cardíacas que se ponen de manifiesto en el ecocardiograma, caracterizadas por engrosamiento pericárdico en el paciente uno y válvula aórtica bivalva en el paciente número 2, alteraciones oculares, en dos pacientes caracterizadas por ptosis palpebral, infiltrados perioculares y episcleritis, así como la presencia de diabetes mellitus (DM) en 3 de ellos, se encontró hepatoesplenomegalia en 3 pacientes, incremento de reactantes de fase aguda, tales como velocidad de sedimentación globular (VSG), proteína C reactiva (PCR) en 3 pacientes y elevación de inmunoglobulinas IgA e IgG en dos, a la exploración física, en dos pacientes se observó clinodactilia, y uno de ellos estatura baja. En todos los pacientes se documentó antecedente de consanguinidad.

A los 4 pacientes se les realizó biopsia, 9 biopsias con punch a 3 pacientes y una biopsia incisional al paciente número 2, en todas se encontró un infiltrado linfohistiocitario, células plasmáticas en dermis y tejido celular subcutáneo, fibrosis subcutánea y fibras de colágena, estos hallazgos no fueron concluyentes con ninguna patología característica.

Los autores definen a esta enfermedad como un desorden inflamatorio multisistémico único, caracterizado por pigmentación cutánea e hipertricosis, posiblemente relacionada con diabetes mellitus, infiltrado ocular, hepatoesplenomegalia y linfadenopatía, apariencia facial y corporal característica. Y como dato importante la presencia de consanguinidad en las 3 familias sugieren una genodermatosis hereditaria.

Se han reportado otros 2 casos, con características similares, los cuales se describieron como paniculitis de células plasmáticas, autosómica recesiva con lesiones parecidas a la morfea, sin diabetes pero con presencia de consanguinidad, con evidencia de inflamación sistémica, con elevación de velocidad de sedimentación globular, ANA positivos, e hipergammaglobulinemia. En Japón se publicó un caso de una mujer de 17 años de edad, con familiares de consanguinidad, diagnosticada como morfea, con características clínicas similares a las presentadas en los cuatro casos clínicos previos.

Paciente del sexo masculino de 17 años, con hiperpigmentación e hipertricosis asociado a DM, hipotiroidismo, hipogonadismo y malabsorción fue publicado

como síndrome de POEMS en la infancia, este paciente no presentaba neuropatía, gammaglobulina monoclonal o evidencia de discrasia plasmática.

Los casos clínicos presentados no pueden ser clasificados como paniculitis de células plasmáticas, morfea profunda ni como síndrome de POEMS, histopatológicamente no hubo predominio de células plasmáticas, la morfología de las lesiones en piel y la histopatología no son concluyentes de morfea profunda, el síndrome de POEMS fue descartado por ausencia de neuropatía y gammaglobulina monoclonal, por lo que probablemente, estos casos se traten de la misma enfermedad, que se presentó en los cuatro pacientes anteriores.

Se concluye, que se trata de una mutación genética aún no identificada, caracterizada por un desorden inmunológico con desarrollo de infiltrados inflamatorios en la piel, tejidos blandos, nódulos linfáticos y posiblemente otros órganos, con predisposición a diabetes insulino-dependiente y a otras enfermedades mediadas inmunológicamente.

Dra. Patricia Carbajal Pruneda R3

### **Manifestaciones cutáneas poco frecuentes en el lupus eritematoso**

El lupus eritematoso (LE) puede originar en la piel un gran número de lesiones de clínica y aspecto microscópico variado. A este respecto se clasifican en lesiones específicas e inespecíficas. Entre las específicas, se incluyen todas las que independientemente de su aspecto clínico presentan cambios microscópicos que permiten el diagnóstico de LE (degeneración hidrópica de la capa basal y otros también importantes como atrofia de la epidermis, infiltrado linfocitario en parches y alrededor de vasos y anexos). En las lesiones inespecíficas los cambios microscópicos son mínimos o predomina uno sobre el resto, lo que conferiría a la lesión clínica difícil de identificar como propia de esta enfermedad.

Dentro de las lesiones inespecíficas se encuentran las siguientes:

Lupus eritematoso cutáneo con lesiones acneiformes. Hay inflamación, destrucción del folículo piloso, reacción fibrosa en la dermis y clínicamente lesiones muy peculiares parecidas a las cicatrices de acné, aunque también puede haber lesiones inflamatorias y comedones, que semejan a un verdadero acné que no responde a los tratamientos estándar.

Lupus eritematoso cutáneo del tipo en placa miliar. Cuando hay formación de quistes de tipo miliar en los folículos, clínicamente aparece como una placa inflamatoria sembrada de numerosos quistes miliares. Estas lesiones pueden aparecer de novo o en una lesión que previamente ya presentaba características de LEC.

Lupus eritematoso folicular. Se refiere a una erupción en extremidades inferiores constituida por eritema punteado y petequial alrededor de los folículos. En el estudio microscópico se presenta intenso infiltrado inflamatorio alrededor del folículo, vacuolización del infundíbulo, hiperqueratosis y tapón folicular. Además puede haber febrícula, alopecia difusa, eritema facial y alteraciones en los estudios de laboratorio.

Lupus eritematoso túmido. Cuando predomina el infiltrado inflamatorio en la dermis reticular y los cambios epidérmicos son mínimos, las lesiones desaparecen como pápulas o placas eritematosas con superficie lisa. Se desencadenan con exposición solar y desaparecen en poco tiempo sin dejar cicatriz. La ausencia de cambios microscópicos característicos de LE, dificulta el diagnóstico diferencial con erupción polimorfa lumínica.

Lupus eritematoso telangiectásico. Se presenta como placas de aspecto purpúrico, constituido por telangiectasias reticuladas en zonas fotoexpuestas. Hay dilatación de los vasos más superficiales de la dermis e infiltrado inflamatorio leve.

Anetodermia y lupus eritematoso. La desaparición de las fibras elásticas en la dermis puede dar clínicamente áreas de piel laxa. Las lesiones consisten en áreas redondeadas y bien circunscritas de piel laxa, de tamaño variable, localizadas en cara, cuello, brazos, parte superior de tronco o muslos. Es frecuente que ocurra en mujeres jóvenes (20-40 años), afectadas con LES o enfermedad exclusivamente cutánea.

Lupus eritematoso profundo o paniculitis lúpica. Las lesiones tienen predilección por la región proximal de las extremidades, hombros, nalgas, cara y menos frecuentemente el tronco y piel cabelluda. Muy inusual resulta la afección de mama y región orbicular. Si se presenta en la mama puede inducir a pensar en un proceso neoplásico y si afecta la última, se manifiesta en forma de edema palpebral persistente de muy difícil diagnóstico. Se puede sospechar etiología lúpica de una paniculitis cuando el infiltrado asienta en el lobulillo adiposo y es eminentemente linfocitario.

Lupus eritematoso cutáneo de tipo eritema multiforme o necrólisis epidérmica tóxica. Un intenso edema en la dermis papilar, la vacuolización de la capa basal muy acentuada o la presencia de queratinocitos necróticos pueden traducirse clínicamente como ampollas. Esto

puede ocurrir en las lesiones de LEC subagudo en cuyo caso adquieren un aspecto clínico muy similar al eritema multiforme o a la necrólisis epidémica tóxica.

Perniosis lúpica. En este caso las lesiones tienen una distribución acral, afecta a dedos de manos, pies, muslos, pabellones auriculares, nariz, codos o rodillas. Se desencadenan con el frío y consisten en máculas, pápulas y nódulos eritematovioláceos o purpúricos dolorosos que pueden ulcerarse. Pueden ser la única manifestación de la enfermedad o presentarse en pacientes con lesiones de LE o LES. Hay infiltrado inflamatorio en dermis y vacuolización de la capa basal.

Lupus eritematoso cutáneo lineal. De manera excepcional el lupus eritematoso se manifiesta en forma de una erupción lineal siguiendo las líneas de Blaschko. Se presenta en niños o adolescentes, con lesiones en la cara, caracterizadas por eritema y atrofia. Los cambios microscópicos pueden ser alteraciones mínimas de atrofia y vacuolización de la capa basal.

Mucinosis papulonodular y lupus eritematoso. En la mucinosis popular de Gold, el depósito de mucina en la dermis es intenso, mientras que los cambios microscópicos propios del lupus eritematoso son mínimos o pueden estar ausentes. Son lesiones en forma de pápulas o nódulos, asintomáticos, del color de la piel normal, en cuello, tronco o extremidades.

Lupus eritematoso en las uñas. Los cambios más frecuentes son los periungueales en forma de eritema, telangiectasias e hiperqueratosis de la cutícula, y la onicólisis en LES. Más infrecuentes: hiperqueratosis subungueal, melanoniquia longitudinal o difusa. Se deben a que el LE altera la matriz ungual.

Dra. Magaly Cruz Pérez R2

### **Púrpura Henoch-Schönlein paraneoplásica**

La púrpura Henoch-Schönlein (PHS) es una vasculitis de pequeños vasos con depósitos inmunes de IgA, frecuentemente afecta piel, glomérulos, y tracto gastrointestinal acompañada de artritis o artralgias. Es una enfermedad de la infancia, la cual ocurre principalmente después de una infección o exposición a medicamentos, sin embargo se ha observado en más de 25 reportes una asociación poco común con neoplasias tanto hematológicas como de tumores sólidos, siendo más frecuentes estos últimos en órganos de tercera parte. La PHS en adultos con neoplasia subyacente conlleva un peor pronóstico con mayor frecuencia de complicaciones gas-

trointestinales y renales. La PHS asociada a neoplasia ocurre más frecuentemente en varones que en mujeres, y en mayor número de casos en pacientes ancianos. Hay 2 reportes de caso de PHS paraneoplásica en la infancia asociados a tumor de Wilms. La PSDH paraneoplásica ha sido asociada con cáncer de próstata, cáncer pulmonar de células escamosas, cáncer pulmonar de células pequeñas, carcinoma esofágico, cáncer de mama, cáncer renal, cáncer gástrico, mieloma múltiple, síndrome mielodisplásico, linfoma de Hodgkin y no-Hodgkin y leucemia mielomonocítica aguda. La etiología de la PHS es desconocida, aunque se ha postulado que los posibles mecanismos de vasculitis paraneoplásica incluyan un deterioro en el aclaramiento de los complejos inmunes, producción aberrante de inmunoglobulinas que circulan y reaccionan con antígenos vasculares tanto de vasos normales como tumorales. Diversos autores han sugerido que ante la presentación de PHS en adultos ésta debe ser estudiada más profundamente para descartar una neoplasia subyacente de acuerdo al sexo y edad del paciente, incluyendo cuando menos radiografías torácicas, biometría hemática completa y en el caso de varones anticuerpo prostático sérico.

### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Brown K, Jellinek NJ. Paraneoplastic Henoch-Schonlein purpura. 174.

Dr. Pérez Maciel Carlos Alberto R3

**Millington G, Levell N. Vitiligo: The historical of depigmentation. International J Dermatol 2007; 46: 990-995**

La descripción de vitílico data desde hace más de 3,000 años, se ha mencionado tanto en textos religiosos como la *Biblia* cristiana así como el *Corán*. En Europa no era conocida sino hasta la Edad media, sin embargo no se sabía mucho de esta entidad y generalmente se confundía con lepra y eran perseguidos y obligados a vivir aisladamente. Mercurialis, médico italiano, del siglo XVI, fue el primero que propuso separar a los trastornos de la pigmentación de otras enfermedades como morfea y lepra, así como propuso las primeras pautas terapéuticas. Pero no en todas las sociedades, el vitílico era motivo de discriminación. En Corea en el siglo XVII Yi Dynasty en el libro de medicina, *Doney Bogam*, describe el vitílico, albinismo, tiña ver-

sicolor, nevo anémico, etc., como trastornos de la pigmentación. En el siglo XVIII e inicio del XIX, en el texto de Willan realizó una clasificación de los trastornos cutáneos, así como Ritter describió en dicho libro, el tratamiento con radiación ultravioleta de este padecimiento. Además Kaposi fue el primero en describir las características histopatológicas del vitílico en Viena y Cazenave, observó la relación entre alopecia areata. En el siglo XX, Lerner en 1959 asoció trastornos del SNC con el vitílico, como lo es la mielitis transversa. Además en ese siglo se observó el comportamiento hereditario y la asociación con otras enfermedades au-

tóinmunes. Además se empezaron a documentar hallazgos bioquímicos implicados, como el descubrimiento de la tirosinana y el precursor de la melanina. Se inició además a tratar la enfermedad, desde el uso de corticosteroides, fototerapia y el uso de 8-metoxipsoraleno.

Actualmente aún se sigue investigando sobre la enfermedad y su terapéutica, pero es esencial conocer la historia del descubrimiento del vitílico, para poder continuar con la búsqueda exhaustiva de mejorar la terapia actual, comenzando con dilucidar la patogénesis.

Dra. Ana Champet Lima R3