

Eritema anular centrífugo en un paciente con síndrome de Budd-Chiari



Erythema Annulare Centrifugum in a Patient With Budd-Chiari Syndrome

Sra. Directora:

Se realiza un examen médico a una mujer de 56 años de edad, por un cuadro de placas anulares eritematosas no pruriginosas, localizadas simétricamente en las rodillas, de 3 meses de evolución, con extensión periférica y aclaramiento central (fig. 1). No hay nada reseñable en la historia médica de la paciente hasta que hace una semana comienza con dolor abdominal, náuseas, hepatomegalia, ascitis, disminución de la diuresis y astenia. Los antecedentes familiares eran irrelevantes y la paciente se negó a tomar cualquier tipo de medicación.

El análisis histopatológico de las lesiones cutáneas confirma la presencia de un infiltrado linfocítico perivascular tanto en la dermis superficial como en la dermis profunda, sugestivo de eritema anular centrífugo (EAC) atendiendo a la correlación existente entre los hallazgos clínicos e histológicos (fig. 2) de la tinción hematoxilina-eosina. Ni la coloración de Pearl ni la coloración con ácido periódico de Schiff revelaron hallazgo significativo alguno.

Las pruebas de laboratorio detectaron trombocitosis; las serologías de VHC, VHB, VIH, CMV y VEB, así como los autoanticuerpos (ANA, anti-sDNA y antifosfolípido) fueron negativos. El factor reumatoide, la alfa-fetoproteína fueron normales y los niveles de proteína C, S, antitrombina II y homocisteína fueron normales. El estudio de la mutación G20210A del gen de la protrombina fue negativo.

Los estudios realizados mediante ultrasonografía Doppler y tomografía computarizada revelaron trombosis de las venas suprahepáticas e hipertensión portal con el diagnóstico de síndrome de Budd-Chiari (SBC). Nuevas pruebas realizadas llevaron al diagnóstico de trombocitemia

esencial (TE) negativa para JAK2, que se confirmó mediante un análisis de la médula ósea.

A pesar de la anticoagulación y del tratamiento diurético óptimo, hubo un empeoramiento de la función renal y el cuadro de ascitis se mantuvo, por lo que se sugirió un trasplante hepático. Pocas semanas después del trasplante, la resolución espontánea de las lesiones cutáneas fue evidente, sin recidivas durante un período de seguimiento de 2 años de duración. Como tratamiento de su enfermedad hematológica la paciente ha recibido tratamiento con hidroxiurea, aunque con resultados no satisfactorios.

Discusión

El eritema anular centrífugo (EAC) es una rara enfermedad inflamatoria de la piel que comienza con pápulas o placas eritematosas que se expanden centrífugamente con aclaramiento central y de forma anular^{1,2}. Existen 2 tipos: superficial y profundo, si bien esta clasificación no está del todo aceptada y, según algunos autores, la designación de EAC debería de reservarse solo para el subtipo superficial³.

El EAC se considera una reacción de hipersensibilidad más que una entidad clínico-patológica específica⁴. Cuando se identifica un factor desencadenante, el tratamiento de la enfermedad subyacente suele dar como resultado la resolución espontánea de las lesiones cutáneas⁵. El EAC está asociado a muchas entidades distintas como, por ejemplo, infecciones, neoplasias malignas⁶, diferentes enfermedades autoinmunes^{2,3,7} y fármacos⁸, si bien la relación que tiene con el SBC o con la insuficiencia hepática no se había descrito con anterioridad.

El SBC es una rara enfermedad vascular hepática consecuencia de la obstrucción del flujo de salida venoso hepático, que puede dar lugar a un cuadro de insuficiencia hepática⁹. El factor de riesgo protrombótico subyacente más frecuente es un trastorno mieloproliferativo como la TE, aunque ahora es algo aceptado que casi la mitad de los pacientes presentan múltiples factores de riesgo protrombótico¹⁰. Algunos mediadores químicos liberados por



Figura 1 A y B) El examen físico reveló la presencia de placas eritematosas bien definidas, localizadas simétricamente en las rodillas, y dispuestas en forma anular.

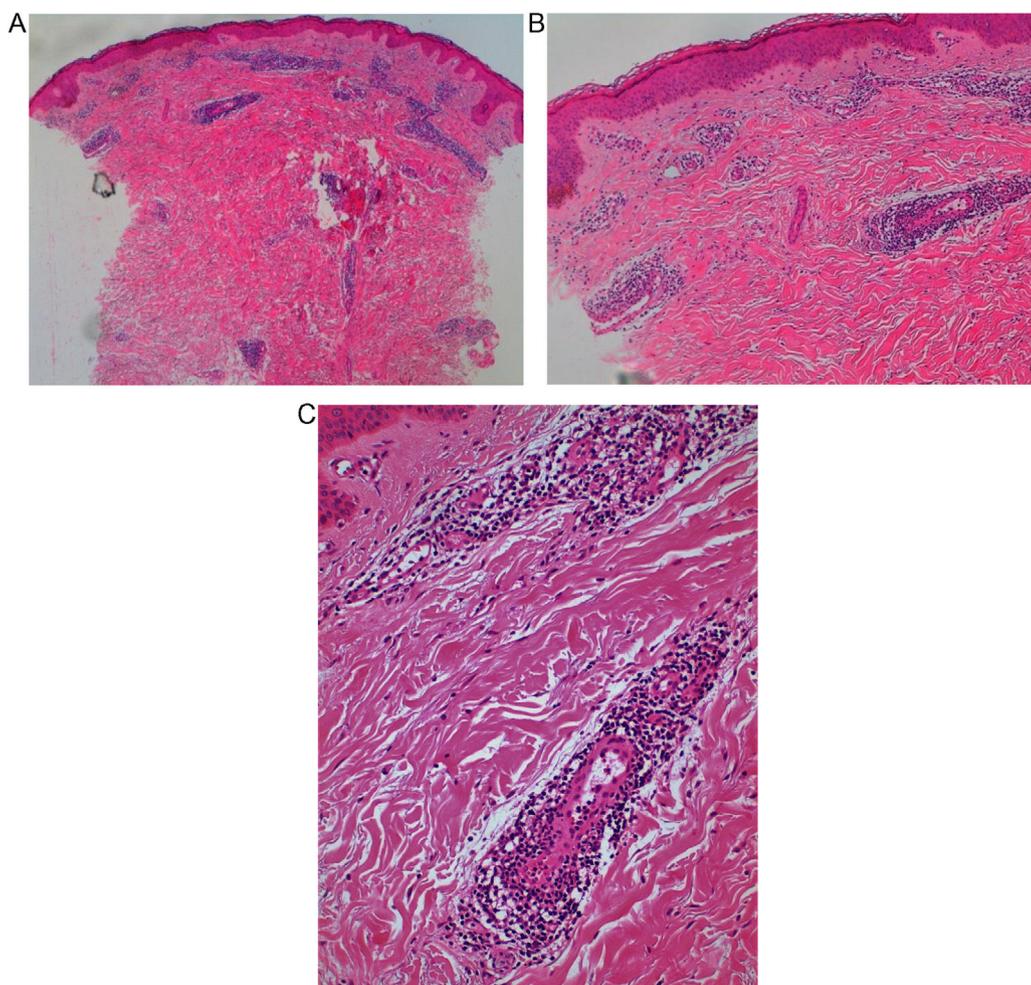


Figura 2 A: $\times 40$; B: $\times 100$; C: $\times 200$. El análisis histopatológico realizado (tinción hematoxilina-eosina) reveló una epidermis sin cambios significativos y un infiltrado histiolinfocítico perivascular tanto en la dermis superficial como en la dermis profunda. No se observó evidencia alguna de vasculitis.

las plaquetas activadas podrían explicar algunos de los hallazgos cutáneos asociados a la trombocitosis tales como la eritromelalgia, la dermatosis neutrofílica febril aguda y las enfermedades trombóticas arteriales¹¹, pero no el EAC.

En nuestro caso, la lesión de la piel se resolvió sin recurrencia tras el trasplante hepático. Por otro lado, no se observó una mejoría hematológica a pesar de la terapia preconizada, lo cual invita a pensar que es más probable una relación entre el EAC y el SBS/enfermedad hepática que entre el EAC y la TE.

En conclusión, hemos descrito el primer caso de EAC probablemente asociado al SBC en una paciente con TE. Nuestro informe viene a confirmar el nuevo nexa encontrado entre el EAC y una enfermedad sistémica, lo cual pone de manifiesto lo importante que es no solo llevar a cabo un evaluación clínica y complementaria de un paciente con EAC, sino realizar nuevos estudios que arrojen más luz sobre la fisiopatología de esta identidad clínica.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 8th ed New York: McGraw-Hill; 2012. p. 463–6.
2. Kim KJ, Chang SE, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Clinicopathologic analysis of 66 cases of erythema annulare centrifugum. *J Dermatol*. 2002;29:61–7.
3. Weyers W, Diaz-Cascajo C, Weyers I. Erythema annulare centrifugum: Results of a clinicopathologic study of 73 patients. *Am J Dermatopathol*. 2003;25:451–62.
4. Ziemer M, Eisendle K, Zelger B. New concepts on erythema annulare centrifugum: A clinical reaction pattern that does not represent a specific clinicopathological entity. *Br J Dermatol*. 2009;160:119–26.
5. Mahood JM. Erythema annulare centrifugum: A review of 24 cases with special reference to its association with underlying disease. *Clin Exp Dermatol*. 1983;8:383–7.
6. Helbling I, Walewska R, Dyer MJ, Bamford M, Harman KE. Erythema annulare centrifugum associated with chronic lymphocytic leukaemia. *Br J Dermatol*. 2007;157:1044–5.
7. Tyring SK. Reactive erythemas: Erythema annulare centrifugum and erythema gyratum repens. *Clin Dermatol*. 1993;1: 135–9.

8. Mendes-Bastos P, Coelho-Macias V, Moraes-Fontes MF, Milheiro A, Rodrigues AM, Cardoso J. Erythema annulare centrifugum during rituximab treatment for autoimmune haemolytic anaemia. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2014;28:1125–7.
9. Valla DC. Primary Syndrome de Budd-Chiari. *J Hepatol.* 2009;50:195–203.
10. Martens P, Nevens F. Síndrome de Budd-Chiari. *United European Gastroenterol J.* 2015;3:489–500.
11. Motohashi N, Satoh T, Yokozeki H, Nishioka K. Annular erythema associated with essential thrombocythemia. *Acta Derm Venereol.* 2002;82:390.

A.S. Borges^{a,*}, A. Brasileiro^a, S. Santos^b
y J. Saiote^b

^a Unidad de Dermatología y Venereología, Hospital Santo António dos Capuchos, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal

^b Unidad de Gastroenterología, Hospital Santo António dos Capuchos, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: a.sofia.r.borges@gmail.com

(A.S. Borges).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.07.024>

0001-7310/

© 2018 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Supresión de un cuadro de micosis fungoide recurrente con distribución zosteriforme mediante tratamiento de mantenimiento con valaciclovir

Successful Suppression of Recurrent Zosteriform Mycosis Fungoides With Maintenance Valacyclovir

Sra. Directora:

La micosis fungoide (MF) es un linfoma cutáneo de células T que suele presentarse en forma de parches o placas en áreas protegidas del sol. No obstante, la MF suele mostrar cierta variabilidad clínica y sus presentaciones atípicas pueden dificultar el diagnóstico. La histopatología suele mostrar un infiltrado linfoide superficial y atípico con epidermotropismo. Además, las pruebas moleculares revelan clones de células T dominantes en la piel y la citometría de flujo puede llegar a revelar la presencia de anomalías inmunofenotípicas características de la MF. La MF con distribución zosteriforme es una variante muy rara en la que las lesiones aparecen con una distribución dermatómica^{1–3}. Describimos, a continuación, el primer caso de MF con distribución zosteriforme que respondió a terapia antiviral. Cabe destacar que hubo una recidiva de la MF de la paciente hasta en cuatro ocasiones tras la interrupción o reducción de la dosis de la terapia antiviral.



En octubre de 2002, una mujer de origen afroamericano, de 69 años de edad consultó por un cuadro de eritema, prurito e hipo- e hiperpigmentación de un mes de evolución con inicio en la parte superior izquierda de la espalda y afectación del brazo y región izquierda del torso con distribución segmentaria. La paciente no refería dolor, anestesia ni antecedentes de herpes zóster. El examen físico reveló presencia de parches hipo- e hiperpigmentados en parte superior izquierda de la espalda (9×8 cm), región izquierda del torso (8×7 cm) y brazo izquierdo (9×4 cm) con compromiso del 3% del área de superficie corporal total (fig. 1A; fig. 2A). No se observó presencia de ampollas. El examen con lámpara de Wood reveló despigmentación consistente con vitiligo.

La biopsia de la parte superior de la espalda reveló un infiltrado linfoide atípico de células CD4+ y CD8+ en la dermis con epidermotropismo focal (fig. 3A-B). Los estudios inmunohistoquímicos realizados (fig. 3C-F) confirmaron presencia de células T CD3+ en dermis y epidermis con predominancia de células CD4 sobre células CD8 en la dermis, en una proporción CD4:CD8 de, aproximadamente, 4:1. En la epidermis, se observó un subgrupo de linfocitos atípicos negativos para CD4 y CD8. Había pérdida de expresión de CD7. Pocas células fueron reactivas al marcador CD30. La mayoría de los linfocitos fueron positivos para el receptor de la cadena beta de linfocitos T (BF1) y negativo para el receptor de la cadena gamma de linfocitos T. Se detectaron alteraciones en el gen codificador de la cadena gamma del receptor de linfocitos T monoclonales, sugestivo de MF. La citometría de flujo que se realizó reveló que un 42,2% de las células

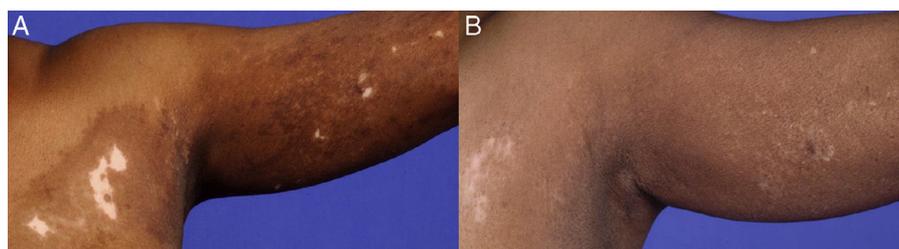


Figura 1 Área con hipo- e hiperpigmentación en región superior del torso y brazo A) como presentación inicial B) y pigmentada en el 90% con tratamiento con valaciclovir.