

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Girschikofsky M, Arico M, Castillo D, Chu A, Doberauer C, Fichter J, et al. Management of adult patients with Langerhans cell histiocytosis: recommendations from an expert panel on behalf of Euro-Histio-Net. *Orphanet J Rare Dis.* 2013;8:72. <http://dx.doi.org/10.1186/1750-1172-8-72>.
- Edelbroek JR, Vermeer MH, Jansen PM, Stoof TJ, van der Linden MM, Horváth B, et al. Langerhans cell histiocytosis first presenting in the skin in adults: frequent association with a second haematological malignancy. *Br J Dermatol.* 2012;167:1287-94. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2133.2012.11169.x>.
- Stefanato CM, Andersen WK, Calonje E, Swain FA, Borghi S, Massone L, et al. Langerhans cell histiocytosis in the elderly: a report of three cases. *J Am Acad Dermatol.* 1998;39 2 Pt 2:375-8.
- Emile JF, Abla O, Fraïtag S, Horne A, Haroche J, Donadieu J, et al. Histiocyte Society. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood.* 2016;127:2672-81. <http://dx.doi.org/10.1182/blood-2016-01-690636>.
- Wang P, Wang X, Hong J, Wang Z. Extensive cutaneous Langerhans cell histiocytosis in an elderly woman. *J Dermatol.* 2011;38:794-7. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1346-8138.2010.01098.x>.
- Ishibashi M, Izumi E. Langerhans cell histiocytosis in an adult patient presenting with eruptions on the scalp and trunk accompanied by lytic lesions on the skull. *Int J Dermatol.* 2016;55:e408-10. <http://dx.doi.org/10.1111/ijd.13225>.
- Podjasek JO, Loftus CG, Smyrk TC, Wieland CN. Adult-onset systemic Langerhans cell histiocytosis mimicking inflammatory bowel disease: the value of skin biopsy and review of cases of Langerhans cell histiocytosis with cutaneous involvement seen at the Mayo. *Clinic Int J Dermatol.* 2014;53:305-11. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-4632.2012.05716.x>.
- Aydogan K, Tunali S, Koran Karadogan S, Balaban Adim S, Turan H. Adult-onset Langerhans cell histiocytosis confined to the skin. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2006;20:890-2. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1468-3083.2006.01566.x>.

E. Boyuk<sup>a,\*</sup>, I. Bulur<sup>b</sup>, F. Canaz<sup>c</sup> y O. Cilingir<sup>d</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Universidad de Adiyaman, Hospital de Formación e Investigación, Facultad de Medicina, Adiyaman, Turquía

<sup>b</sup> Servicio de Dermatología, Universidad de Eskişehir Osmangazi, Facultad de Medicina, Eskişehir, Turquía

<sup>c</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Universidad de Eskişehir Osmangazi, Facultad de Medicina, Eskişehir, Turquía

<sup>d</sup> Servicio de Genética Médica, Universidad de Eskişehir Osmangazi, Facultad de Medicina, Eskişehir, Turquía

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [emineboyuk@gmail.com](mailto:emineboyuk@gmail.com) (E. Boyuk).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.06.028>

0001-7310/ © 2019 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).

## Pseudoangiomatosis eruptiva familiar: 2 casos de presentación recurrente



### Familial Eruptive Pseudoangiomatosis: 2 Recurring Cases

Sr. Director:

La pseudoangiomatosis eruptiva (PE) es una dermatosis poco frecuente de causa desconocida que se ha descrito con mayor frecuencia en la edad infantil, y puede estar precedida de una fase prodrómica con fiebre, sintomatología respiratoria o gastrointestinal en los días previos al inicio de las lesiones cutáneas. La erupción se caracteriza por la aparición de múltiples lesiones papulosas rojovioláceas asintomáticas que desaparecen a la vitropresión y que presentan un particular halo blanquecino periférico. Las lesiones se localizan predominantemente en áreas fotoexpuestas, y se resuelven de forma espontánea en 10-15 días sin marcas residuales.

En el estudio histológico se suelen apreciar dilataciones vasculares con células endoteliales que protruyen hacia el espacio vascular, junto a un infiltrado perivascular, sin presentarse signos de vasculitis, proliferación capilar ni extravasación eritrocitaria. Esta histología, aunque no es específica de la enfermedad, es compatible con este diagnóstico ante un cuadro clínico concordante.

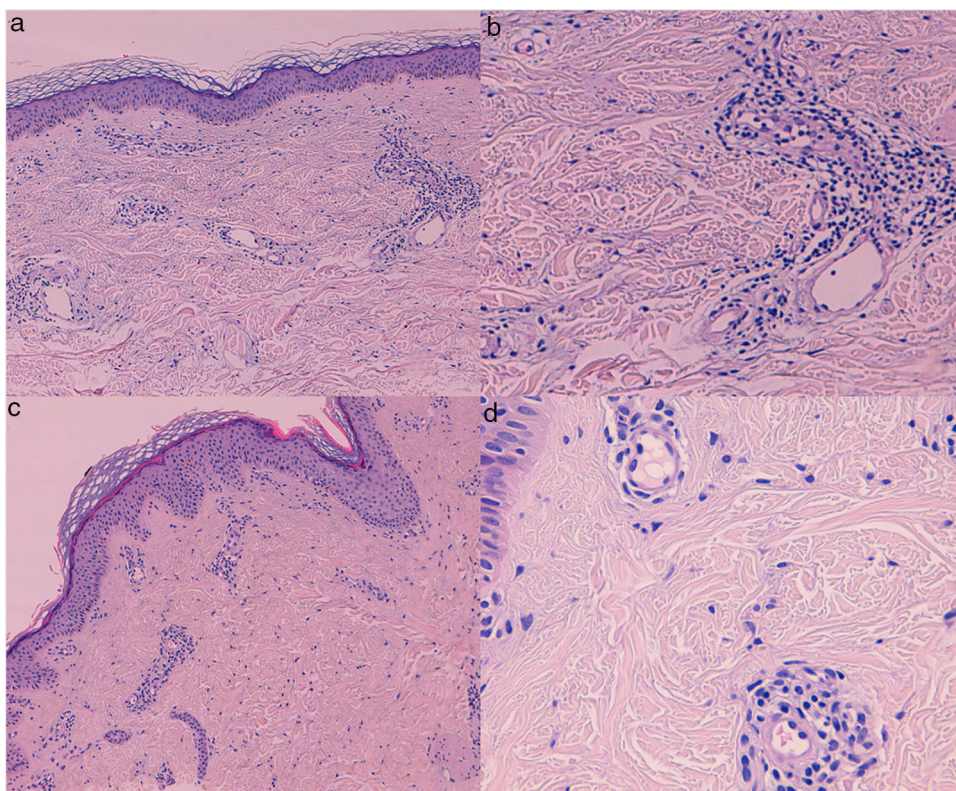
Se presenta una niña de 7 años sin antecedentes de interés, remitida a nuestras consultas por un episodio de lesiones eritematosas asintomáticas de más de una semana de evolución, localizadas en la región facial y los brazos. Desde hacía 2 años la paciente presentaba brotes de episodios similares autolimitados, que habían aumentado progresivamente su frecuencia desde 3 episodios anuales a uno mensual. Los episodios no se precedían de síntomas sistémicos y no presentaban relación con desencadenantes evidentes.

La abuela de la paciente, de 55 años de edad, presentaba episodios de lesiones similares en forma de brotes autolimitados desde la cuarta década de vida, con la aparición progresiva de un mayor número de lesiones y una mayor frecuencia de los episodios (en el momento de la consulta presentaba 1-2 episodios mensuales), localizadas en la región facial, los brazos y el tórax. Como antecedentes presentaba artritis reumatoidea diagnosticada a los 40 años (posterior al inicio de los síntomas) y había sido intervenida de carcinoma ductal infiltrante de mama a los 53 años en tratamiento con tamoxifeno, antiinflamatorios y prednisona a dosis bajas. Ninguna de las pacientes había presentado sintomatología sistémica previa al inicio de la erupción o durante la misma.

La exploración evidenció en ambas pacientes pápulas de tonalidad rojo-vinosa de 2-3 mm de diámetro, en su mayoría rodeadas de un halo hipocromo periférico y que blanqueaban a vitropresión (fig. 1). Las lesiones se localizaban principalmente en las mejillas y en ambos brazos en la niña, mientras que en la abuela se distribuían predominantemente



**Figura 1** Lesiones papulosas eritematovioláceas, con halo periférico blanquecino en la paciente de 7 años (a-d). Paciente 2 con lesiones eritematosas en antebrazos (e).



**Figura 2** Biopsias cutáneas (hematoxilina-eosina) de las pacientes 1 (a, b) y 2 (c, d); a, c (40 $\times$ ). Dilatación de los vasos dérmicos superficiales, con un discreto edema dérmico e infiltrado inflamatorio perivascular, sin presentar vasculitis, proliferación capilar ni extravasación eritrocitaria; b, d (200 $\times$ ). Células endoteliales que protruyen hacia el espacio vascular junto al infiltrado perivascular.



en ambos antebrazos. Se realizó biopsia cutánea en ambas mujeres, siendo el estudio histológico compatible con el diagnóstico de PE (fig. 2).

La analítica realizada en la niña no mostró alteraciones relevantes en el hemograma y la bioquímica, la coagulación y el complemento, y resultó negativa para ANA y serología de virus Epstein Barr, citomegalovirus, *Rickettsia conorii*, *Echinococcus granulosus*, parvovirus y *Borrelia burgdorferi*, siendo positiva (IgG) para *Coxsackie A* y *B* (con IgM negativa).

Tras un año de seguimiento ambas pacientes continúan presentando erupciones cutáneas periódicas sin asociar otros síntomas acompañantes.

La PE se describió inicialmente como una erupción de la edad infantil, si bien posteriormente se han comunicado múltiples casos de PE en adultos, y en estos la clínica difiere de la clásica infantil, con ausencia de fase prodrómica y una resolución más lenta de las lesiones<sup>1,2</sup>. El diagnóstico diferencial de este cuadro clínico se plantea principalmente con angiomas seniles, angiomatosis bacilar, telangiectasias y con picaduras de insectos.

Se ha postulado la causa infecciosa como la etiología más probable del proceso, siendo la infección por Echovirus la que con más frecuencia se ha relacionado en la literatura, y esto podría explicar la presentación concomitante en familiares<sup>1,3,4</sup> y los brotes comunitarios. Sin embargo, aún continúa siendo tema de debate considerándose también otros posibles desencadenantes como las picaduras de insectos<sup>5</sup>, los fármacos o ciertos alimentos. Además, se ha asociado esta entidad con estados de inmunosupresión como el trasplante renal, el pénfigo vulgar o el uso de fármacos inmunosupresores, si bien en nuestro caso la paciente inició la prednisona varios años después del inicio de la PE. Se han publicado además casos de PE recurrente<sup>6-9</sup>, en la mayoría de ellos con recurrencias escasas que tienen lugar durante el año posterior al primer episodio y sin clínica sistémica previa a las recurrencias.

La presentación familiar recurrente es muy infrecuente, y se han publicado tan solo 5 casos en la literatura<sup>4</sup> en 2 unidades familiares, siendo todos ellos en niños o adolescentes. En estos pacientes las recurrencias se presentaron en número escaso y en los 2 años posteriores al episodio inicial, presentando una de las familias una única recurrencia simultánea en los 3 miembros. Esto difiere de lo encontrado en nuestros casos, donde las recurrencias se presentaban con una frecuencia de 1-2 episodios mensuales, y en nuestra paciente adulta con más de 10 años de evolución desde el episodio inicial. Esta presentación atípica recurrente en las 2 familias podría indicar una mayor susceptibilidad genética al desarrollo de este proceso, si bien no hemos encontrado desencadenantes evidentes.

En conclusión, presentamos 2 casos de PE familiar con múltiples episodios recurrentes, lo que plantea la posibilidad de una mayor predisposición genética de ambas

pacientes al desarrollo de esta erupción cutánea, presentando nuestros casos una mayor expresividad que lo descrito hasta ahora.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Kim JE, Kim BJ, Park HJ, Park YM, Park CJ, Cho SH, et al. Clinicopathologic review of eruptive pseudoangiomatosis in Korean adults: Report of 32 cases. *Int J Dermatol*. 2013;52:77-8.
- Romero A, Martín L, Hernandez Nuñez A, Ariasa D, Castano E, Borbujo J. Pseudoangiomatosis eruptiva. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98:138-9.
- Wambier CG, Cappel MA, Danilau Ostroski TK, Montemor Netto MR, de Farias Wambier SP, Santos de Jesus BL, et al. Familial outbreak of eruptive pseudoangiomatosis with dermoscopic and histopathologic correlation. *J Am Acad Dermatol*. 2017;76: S12-5.
- Stoebner P, Templier I, Ligeron C, Meynadier J, Meunier L. Familial eruptive pseudoangiomatosis. *Dermatology*. 2002;205:306-7.
- Oka K, Ohtaki N, Kasai S, Takayama K, Yokozeki H. Two cases of eruptive pseudoangiomatosis induced by mosquito bites. *Dermatol*. 2012;39:301-5.
- Canelas MM, Coelho S, Reis J, Moreno A, Tellechea O, Figueiredo A. Eruptive pseudoangiomatosis. *Eur J Dermatol*. 2009;19:77-8.
- Neri I, Patrizi A, Guerrini V, Ricci G, Cevenini R. Eruptive pseudoangiomatosis. *Br J Dermatol*. 2000;143: 435-8.
- Neri I, Patrizi A, Guerrini V, Badiali L. A new case of eruptive pseudoangiomatosis: Ultrastructural study. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2004;18:387-9.
- Perez Barrios S, Gardeazábal J, Acebo E, Martínez de Lagrán Z, Díaz Perez JL. Pseudoangiomatosis eruptiva: 7 casos clínicos. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98:178-82.

C. García-Harana<sup>a,\*</sup>, J. del Boz-González<sup>a</sup>,  
L. Padilla-España<sup>b</sup>, S. Rodríguez-Lobalzo<sup>c</sup>  
y M. de Troya-Martín<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España

<sup>b</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Virgen Macarena, Sevilla, España

<sup>c</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [cristina.garciaharana@gmail.com](mailto:cristina.garciaharana@gmail.com)  
(C. García-Harana).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.06.023>

0001-7310/ © 2019 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.  
Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA  
(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).