

CARTAS AL DIRECTOR

Acantosis nigricans generalizada y familiar asociada a hipocondroplasia

R. Pardavila, E. Rosón, C. de la Torre y M. Cruces

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. Pontevedra. España.

Sr. Director:

La acantosis nigricans (AN) es un trastorno proliferativo epidérmico que se expresa clínicamente por placas aterciopeladas y marrones en zonas de pliegues, aunque ocasionalmente otras partes del tegumento cutáneo y mucoso pueden verse afectadas.

Desde que Pollitzer¹ y Janovsky² describieron los primeros casos de AN asociados a neoplasias, y a medida que se describen nuevas asociaciones o formas clínicas peculiares, las clasificaciones de la AN han ido incluyendo nuevas categorías. Actualmente se consideran 8 tipos de AN, como señala Schwartz³ en su revisión: AN benigna, AN asociada a obesidad (pseudo-AN), AN sindrómica, AN paraneoplásica, AN acral, AN unilateral, AN inducida por drogas y AN mixta. La AN generalizada no se considera un tipo específico de AN, sino una manifestación extensa de otros tipos de la misma. La mayoría de las veces se asocia con malignidades internas en adultos, pero también se han descrito casos de AN benigna generalizada en la infancia⁴⁻⁶.

Presentamos un caso de AN generalizada, benigna y familiar asociado a talla baja secundaria a hipocondroplasia. Se trata de una mujer de 33 años que acude a consulta para revisión de *nevus*. A la exploración llama la atención una coloración cutánea marrón aterciopelada en la zona centrotorácica, los laterales del abdomen (fig. 1), la zona media de la espalda, el cuello y las axilas. La paciente refiere estas lesiones, asintomáticas, desde la infancia, que habían aumentado hasta llegar a la pubertad, permaneciendo estables desde entonces. Afirma que sus tres her-

manas, una sobrina y el mayor de sus hijos tienen lesiones similares, y que cree que su padre, ya fallecido, también las tenía. En la consulta pudimos constatar estos hechos en una hermana y una sobrina.

Ninguno refiere inicialmente enfermedad alguna, ni toman medicaciones habitualmente.

Observamos que la paciente, así como la hermana y sobrina exploradas, presentan talla baja, con extremidades cortas. Refiere que todos los hermanos, salvo una hermana, así como uno de sus hijos, son de corta estatura. Los estudios radiológicos de la paciente muestran acortamiento de los huesos largos y es diagnosticada de hipocondroplasia, encontrándose resultados similares en su hijo.

Se realizó biopsia cutánea observándose hiperqueratosis y papilomatosis, con acantosis irregular moderada (fig. 2).

Con el fin de descartar patología sistémica asociada a AN se solicitaron estudios analíticos, tanto a la paciente como a una hermana y a una sobrina, que incluyeron: hematimetría, coagulación y bioquímica general; niveles de insulina y péptido C; niveles de testosterona y de sulfato de dehidroepiandrosterona y marcadores tumorales. Todos los resultados fueron rigurosamente normales.

La AN benigna familiar se caracteriza por estar presente al nacimiento y progresar en la infancia temprana, siendo los cambios cutáneos más prominentes en la pubertad para posteriormente estabilizarse o disminuir. Las lesiones suelen estar localizadas en los pliegues, aunque en algunos casos,

probablemente debido al inicio precoz y consiguientemente al mayor tiempo de evolución, alcanzan una inusual extensión e intensidad. La presencia de prurito es infrecuente⁷. Se transmite de modo autosómico dominante con penetrancia variable. Normalmente no está asociada con ninguna anomalía endocrina o congénita.

Presentamos un caso de AN benigna familiar, con las características clásicas, asociada a hipocondroplasia. Aunque no lo pudimos constatar en todos los casos pertenecientes a esta



Figura 1. Coloración marrón aterciopelada en las caras laterales del abdomen.

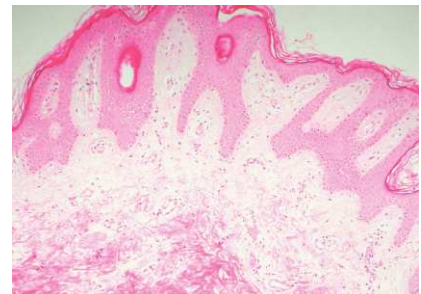


Figura 2. Hiperplasia epidérmica con acantosis, papilomatosis y discreta hiperqueratosis compatible con acantosis nigricans (hematoxilina-eosina 100).

familia, parece que la herencia en este caso es autosómica dominante (fig. 3) como se describe habitualmente. La AN benigna familiar está incluida en las clasificaciones habituales de la enfermedad, aunque se han descrito muy pocos casos quizás debido a la ausencia o mínima sintomatología asociada y al carácter hereditario que hace que los pacientes no lo consideren un trastorno relevante y no sea por ello motivo de consulta. Aunque generalmente no se asocia a alteraciones sistémicas es importante realizar una exploración física y anamnesis adecuadas, así como, si se considera, descartar la presencia de hiperandrogenismo y resistencia a la insulina. La asociación con hipocondroplasia no ha sido, en nuestro conocimiento, referida con anterioridad. Dado el fenotipo característico de esta patología, la exploración física general bastará para orientar la necesidad de pruebas complementarias en estos pacientes.

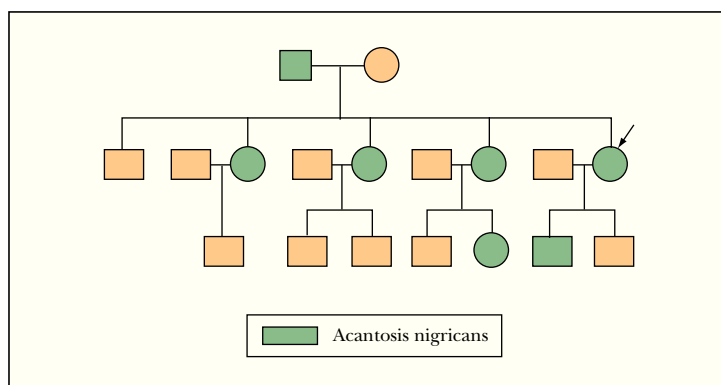


Figura 3.

Bibliografía

1. Pollitzer S. Acanthosis nigricans. En: Unna PG, Morris M, Besnier E, et al, editors. International atlas of rare skin diseases. London: HK Lewis & Co; 1890. p. 1-3.
2. Janovsky V. Acanthosis nigricans. En: Unna PG, Morris M, Besnier E, et al, editors. International atlas of rare skin diseases. London: HK Lewis & Co; 1890. p. 4-5.
3. Schwartz RA. Acanthosis nigricans. J Am Acad Dermatol. 1994;31:1-19.
4. Skiljevic DS, Nikolic MM, Jakovljevic A, Dobrosavljevic DD. Generalized acanthosis nigricans in early childhood. Pediatr Dermatol. 2001;18:213-6.
5. Uyttendaele H, Koss T, Bagheri B, Scheneiderman P, Silfen ME, Gallagher MP, et al. Pediatr Dermatol. 2003; 20:254-6.
6. Inamadar AC, Palit A. Generalized acanthosis nigricans in childhood. Pediatr Dermatol. 2004;21:277-9.
7. Tasjian D, Jarret M. Familial acanthosis nigricans. Arch Dermatol. 1984;120: 1351-4.

Sarcoma de Kaposi primario del pene en paciente VIH negativo

P. Hernández-Bel, J. López, J.L. Sánchez, J.J. Vilata y V. Alegre

Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

Sr. Director:

El sarcoma de Kaposi (SK) es un tumor de células vasculares de origen multifocal descrito por Moritz Kaposi en 1872¹. La forma clásica afecta principalmente a las extremidades inferiores de personas de edad avanzada en el área mediterránea². La afectación aislada del pene es rara y usualmente ocurre en pacientes con sida; puede ser la primera manifestación en un 2-3% de los casos, siendo extremadamente infrecuente en pacientes con el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) negativos³. En los últimos 20 años sólo se han descrito 15 casos de pacientes inmunocompetentes con SK primario del pene en la literatura inglesa⁴.

Presentamos el caso de un varón de 80 años, sin antecedentes de interés,

que consultó por presentar una tumoración asintomática de rápido crecimiento a nivel del pene de dos semanas de evolución. El paciente no refería historia de traumatismos locales, inmunosupresión, adicción a drogas intravenosas, transfusiones sanguíneas ni relaciones homosexuales. A la exploración física se apreciaba un nódulo rosado de consistencia blanda y base pediculada de 10 mm de diámetro a nivel del surco balanoprepucial. Además, presentaba una segunda lesión bien delimitada de menor tamaño (4 mm de diámetro) de coloración rojo-violácea indolora que el paciente refirió tener desde hacía varios años (fig. 1). No se evidenciaron adenopatías inguinales, hepatoesplenomegalia ni otras lesiones mucocutáneas. El estudio histológico

de la lesión de mayor tamaño mostró una proliferación tumoral multinodular constituida por células fusiformes



Figura 1. Dos lesiones nodulares e indoloras a nivel del surco balanoprepucial.