

- observed in scalp discoid lupus erythematosus. Arch Dermatol. 2009;145:1406–9.
4. Uysal AC, Alagöz MS, Unlü RE, Sensöz O. Hairdresser' s syndrome: a case report of an interdigital pilonidal sinus and review of the literature. Dermatol Surg. 2003;29:288–90.
 5. Morrell JF. Pilonidal' sinus of the sole. Arch Dermatol. 1957;75:269.
 6. Sakai R, Higashi K, Otha M, Sugimoto Y, Ikoma Y, Horiguchi Y. Creeping air: an isolated hair burrowing in the uppermost dermis resembling larva migrans. Dermatology. 2006;213:179–81.

J. Romani*, M. Sábat, L. Leal y J. Luelmo

Servicio de Dermatología, Hospital Parc Taulí, Sabadell, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jromani@tauli.cat

(J. Romani).

doi:10.1016/j.ad.2010.09.017

Enfermedad de Paget extramamaria tratada con imiquimod 5% crema

Extramammary Paget Disease Treated With 5% Imiquimod Cream

Sr. Director:

La enfermedad de Paget extramamaria (EPEM) es una neoplasia cutánea infrecuente. Se trata de un adenocarcinoma intraepitelial que se presenta en áreas ricas en glándulas apocrinas¹. La mayoría de las veces la EPEM se localiza en la vulva, seguida en orden de frecuencia por el escroto, la región perianal y la axila². Exige un estudio de extensión debido a su asociación con neoplasias malignas en otras localizaciones.

La EPEM afecta con más frecuencia a mujeres caucásicas de entre 50 y 80 años de edad, y debido a que presenta una clínica variada e inespecífica, a menudo se confunde con una dermatitis, retrasando el diagnóstico y por lo tanto el tratamiento¹.

Clásicamente, el tratamiento de elección ha sido la extirpación quirúrgica con márgenes de seguridad amplios, pero aun así, se asocia a una tasa alta de recidiva que alcanza hasta un 43%¹.

Presentamos el caso clínico de una paciente mujer de 72 años de edad, sin antecedentes de interés, que consultó por presentar, desde hacía más de un año, una lesión cutánea de aspecto eczematoso localizada en la vulva. A la exploración observamos en la región vulvar una placa eritematodescamativa de 8 x 5 cm, con islotes blanquecinos en su interior junto a áreas erosionadas y exudativas (fig. 1). Refería que había sido tratada durante meses con corticoides, antibióticos y antifúngicos tópicos sin resultados.

Tomamos una biopsia cutánea de la lesión vulvar para confirmar la sospecha diagnóstica. El estudio histológico mostraba hiperqueratosis, paraqueratosis, acantosis y la infiltración difusa de unas células de citoplasma amplio y claro con núcleos vacuolados —células de Paget— en todas las capas de la epidermis, respetando la capa dérmica. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CEA, EMA CK7, CK18 (fig. 2).

Con el diagnóstico de EPEM se le realizó un estudio de extensión para descartar una neoplasia subyacente, con resultado negativo.

Debido a las importantes secuelas funcionales y estéticas que hubiera supuesto el tratamiento quirúrgico, y

tras analizar las diferentes estrategias terapéuticas disponibles, optamos por tratar a la paciente con imiquimod 5% en crema. Tras informar de la existencia de casos similares al suyo tratados con esta terapéutica con buenos resultados, así como de los inconvenientes de la misma, se obtuvo el consentimiento informado. La crema se aplicaba por la noche tras la higiene de la zona, 6 días a la semana sobre la lesión incluyendo 1-2 cm de piel sana. La paciente toleró bien el tratamiento, a pesar de la aparición de erosiones y pequeñas costras sobre la lesión tras las primeras aplicaciones de imiquimod, que no impidieron continuar con la terapia. Se le recomendó la aplicación de ácido fusídico en pomada para evitar sobreinfección y ayudar al desprendimiento de las pequeñas costras. Tras 6 semanas de tratamiento pudo evidenciarse la curación clínica de la lesión (fig. 3). Recomendamos a la paciente la aplicación del tratamiento hasta cumplir 16 semanas. Con posterioridad la pauta fue reducida a tres veces a la semana, con seguimiento en consulta externa de Dermatología cada mes hasta cumplir 24 semanas de tratamiento. Para confirmar la curación de la enfermedad, meses después se tomó una biopsia cutánea que demostró la ausencia de neoplasia. Finalmente se pautó imiquimod tópico una vez a la semana como mantenimiento³.

Tras 14 meses sigue revisiones periódicas en Dermatología, sin apreciarse hasta el momento signos de recidiva.



Figura 1 Placa eritematodescamativa con islotes blanquecinos en su interior junto a áreas erosionadas y exudativas localizada en la vulva.

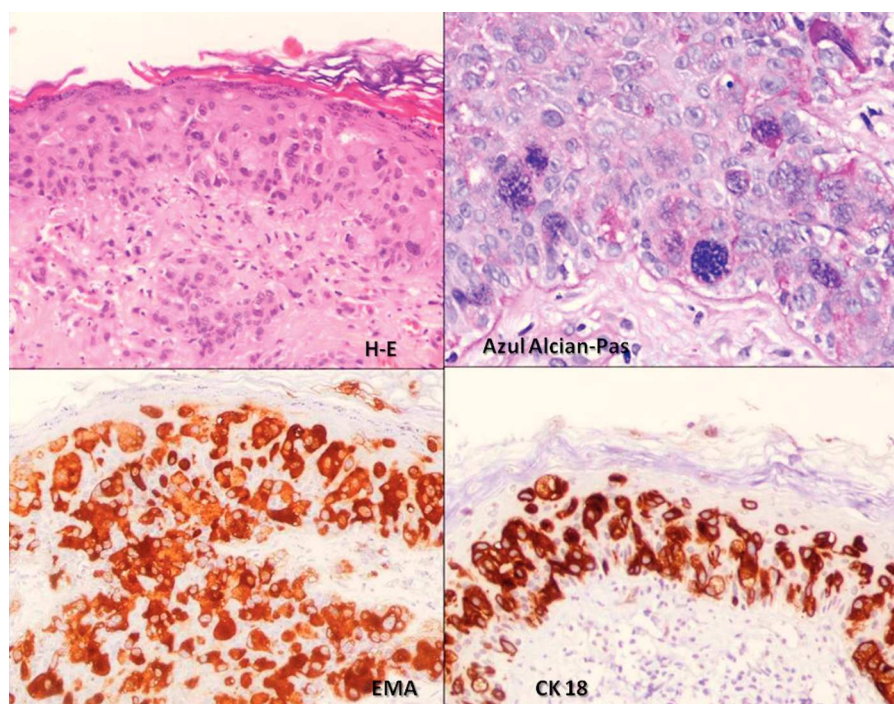


Figura 2 El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CEA, EMA CK7, CK18 (x 40).

El tratamiento de elección para la EPEM es la extirpación quirúrgica con control de márgenes o la cirugía micrográfica de Mohs. Sin embargo, en los últimos años, han aparecido algunos artículos de pequeñas series de casos y casos clínicos aislados de EPEM tratados con otras modalidades terapéuticas alternativas, incluyendo la electrodesecación y curetaje, el láser, la terapia fotodinámica con ácido aminolevulínico, la quimioterapia tópica como bleomicina o 5-fluoracilo y el uso de imiquimod 5% tópico, que han demostrado la posibilidad de un enfoque no quirúrgico⁴⁻⁷. Sin embargo, debe tenerse en cuenta que la persistencia de la enfermedad no puede ser evaluada con estas terapias. En la actualidad no existe una pauta claramente establecida para el tratamiento del EPEM con imiquimod. Así, en los distintos casos publicados la pauta varía de aplicarlo una vez al día a

tres veces en semana; tampoco se ha establecido la duración del tratamiento, variando de 6 semanas a 36 semanas. Las pautas de mantenimiento, aplicadas al presente caso, también han sido propuestas previamente, teniendo en cuenta el alto riesgo de recidiva de este tumor³.

Desde nuestro punto de vista el imiquimod tópico al 5% es un arma terapéutica a considerar en los pacientes que presentan una EPEM sin invasión dérmica y sin neoplasia subyacente asociada, especialmente en lesiones de gran tamaño y en los pacientes de alto riesgo quirúrgico⁴⁻⁸. Sus ventajas frente a la cirugía incluyen su carácter no invasivo, así como la capacidad para actuar frente a la lesión subclínica. Sin embargo, todavía son necesarios un mayor número de estudios controlados que confirmen su eficacia y seguridad, así como la duración del tratamiento y la pauta de dosificación más adecuada.



Figura 3 Curación clínica de la lesión.

Bibliografía

1. Zollo JD, Zeitouni NC. The Roswell Park Cancer Institute experience with extramammary Paget's disease. *Br J Dermatol.* 2000;142:59-65.
2. Martín González B, Pitarch Bort G. La enfermedad de Paget Extramamaria. *Piel.* 2006;21:332-5.
3. Yeh MH, Hu SL. Treatment of double ectopic extramammary Paget's disease of bilateral chest with imiquimod 5% cream. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007;21:997-9.
4. Martorell-Calatayud A, Sanmartín-Jiménez O, Escutia-Muñoz B, Guillén-Barona C. Imiquimod tópico al 5% como alternativa terapéutica en la enfermedad de Paget extramamaria primaria. *Piel.* 2009;24:568-9.
5. Cohen PR, Schulze KE, Tschen JA, Hetherington GW, Nelson BR. Topical Imiquimod Treatment for Extramammary Paget Disease. *South Med J.* 2006;99:396-402.

6. Cecchi R, Pavesi M, Bartoli L, Brunetti L, Rapicano V. Perineal extramammary Paget disease responsive to topical imiquimod. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2010;8:38–40.
7. Badgwell C, Rosen T. Treatment of limited extent extramammary Paget's Disease with 5 percent imiquimod cream. *Dermatol Online J*. 2006;12:22.
8. Hatch KD, Davis JR. Complete Resolution of Paget Disease of the Vulva with Imiquimod Cream. *J Low Genit Tract Dis*. 2008;12:90–4.

A. Hiraldo-Gamero*, E. Gómez-Moyano, J.M. Segura-Palacios, F. Sánchez-Fajardo y A. Sanz-Trelles

Servicio de Dermatología, Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alihiraldo@hotmail.com (A. Hiraldo-Gamero).

doi:10.1016/j.ad.2010.12.014

Melanocitosis dérmica adquirida extrafacial

Acquired Nonfacial Dermal Melanocytosis

Sr. Director:

Las melanocitosis dérmicas (MD) incluyen una amplia variedad de entidades, congénitas y adquiridas, que son histológicamente indistinguibles entre sí^{1,2}. Están constituidas por una proliferación intradérmica de melanocitos fusiformes y pigmentados, en ausencia de melanófagos. Clínicamente se presentan como máculas marrones o azuladas, dependiendo de si el pigmento melánico predomina en la dermis superficial o en la profunda. Entre las MD congénitas se incluyen la mancha mongólica y los nevus de Ota e Ito. El nevus de Ota (*nevus fusoceruleus ophthalmomaxillaris*) se desarrolla habitualmente en la región facial siguiendo la distribución del nervio trigémino. El nevus de Ito (*nevus acromioclavicularis*) afecta a la región del hombro y el cuello. Ambos están presentes desde el nacimiento en el 60% de casos, y raramente desaparecen con posterioridad. La mancha mongólica suele estar presente desde el nacimiento en la región lumbosacra o las nalgas, y lo habitual es su regresión durante los primeros años de vida³.

Existe un grupo infrecuente de MD que son adquiridas. La primera descripción de un nevus bilateral adquirido similar al de Ota se debe a Hori et al⁴ en 1984. Aunque estas lesiones adquiridas acostumbra a afectar a la cara, también se han comunicado en localización extrafacial (extremidades superiores e inferiores, espalda, manos y pies). Estos casos presentan mayor prevalencia entre mujeres asiáticas, siendo excepcionales en la raza blanca⁵.

Presentamos el caso de una mujer de 49 años de edad que presentaba, desde hacía 8 años, una lesión cutánea gris-azulada, de 25 cm de diámetro y asintomática localizada en la región dorsal derecha (fig. 1). La paciente negaba tomar medicamentos y no había sufrido ningún proceso traumático-inflamatorio en la zona afectada. Dos años antes de la consulta dermatológica fue intervenida quirúrgicamente de un adenocarcinoma de colon (estadio B2 de Astler y Coller). Se realizaron dos biopsias de la lesión cutánea que fueron fijadas en formol e incluidas en parafina para estudio histológico convencional. En ambas muestras se objetivó una proliferación de melanocitos dérmicos fusiformes y pigmentados, entre las bandas de colágeno (fig. 2A). Las tinciones con Melan-A, HMB-45 y S-100 fueron positivas (fig. 2B). No

existía aumento de melanocitos epidérmicos ni melanófagos en la dermis. Estos hallazgos histológicos confirmaron el diagnóstico clínico de melanocitosis dérmica adquirida.

Las MD adquiridas extrafaciales son muy infrecuentes, en particular en pacientes de raza caucásica. Se han descrito menos de 30 casos de localización extrafacial y tan sólo tres aparecieron en pacientes caucásicos⁶. En su conjunto predominan en adultos de edad media, con preferencia por el sexo femenino y de origen asiático. La transformación maligna de estas lesiones ha sido descrita de forma ocasional⁷.

La patogénesis de la MD adquirida es desconocida. Se ha sugerido la existencia de melanocitos dérmicos latentes derivados de una posible alteración en la migración desde la cresta neural o por migración anormal desde la epidermis o los bulbos pilosos (*dropping of*)^{4,8,9}. Estos melanocitos latentes podrían reactivarse por acción de agentes exógenos tales como las radiaciones solares, la inflamación local, los traumatismos, los medicamentos, el tratamiento hormonal con estrógenos y/o progesterona o por estímulos de origen desconocido. En nuestra paciente ninguno de estos factores pudo asociarse con el desarrollo de la MD. El único



Figura 1 Área maculosa gris-azulada localizada en la hemiespalda derecha.