

En cuanto a los consejos a pie de playa lo más importante es tener en cuenta las medidas encaminadas a evitar la liberación de las sustancias urticantes: evitar frotar la zona, evitar limpiar la zona con agua dulce (sí con agua salada), evitar el contacto directo con hielo (sí es útil aplicar hielo usando una bolsa de plástico), evitar aplicar sobre la zona orina o bebidas alcohólicas (ya que pueden cambiar el pH y activar los nematocistos). La aplicación de vinagre, solución concentrada 1:1 de bicarbonato sódico o solución saturada de sulfato magnésico en una solución de cloruro sódico es útil dependiendo de la especie de medusa que ha originado la picadura.

Las reacciones por picadura de medusas son muy frecuentes en época estival en nuestro litoral. Por este motivo, y aunque éstas suelen ser locales y pasajeras, consideramos que es importante saber manejarlas y conocer la existencia de otras reacciones menos comunes para poder diagnosticarlas de forma correcta y tratarlas precozmente.

Bibliografía

1. Cheng D, Dattaro JA, Yakobi R: Jellyfish stings. *emedicine*. [consultado 29/4/2010]. Disponible en: <http://www.emedicine.com/derm/topic199.htm>.
2. Sintuu C, Richard AJ: Coelenterate and jellyfish envenomations. *emedicine*. [consultado 29/4/2010]. Disponible en: <http://www.emedicine.com/emerg/topic199.htm>.
3. Burnett JW, Calton GJ, Burnett HW. Jellyfish envenomation syndromes. *J Am Acad Dermatol*. 1986;14:100-6.
4. Reed KM, Bronstein BR, Baden HP. Delayed and persistent cutaneous reactions to coelenterates. *J Am Acad Dermatol*. 1984;10:462-6.
5. Veraldi S, Carrera C. Delayed cutaneous reaction to jellyfish. *In J Dermatol*. 2000;39:28-9.

C. Abellana*, R. Navarra, M.T. Martín-Urda y M. Gómez
Servicio de Dermatología, Hospital Municipal de Badalona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: cabellana@comb.cat (C. Abellana).

doi:10.1016/j.ad.2011.02.020

Síndrome multiorgánico autoinmune paraneoplásico asociado a linfoma folicular

Follicular Lymphoma With Paraneoplastic Autoimmune Multiorgan Syndrome

Sr. Director:

Introducción

El pénfigo paraneoplásico (PP) es una entidad poco frecuente descrita por primera vez por Anhalt et al en 1990¹. Es una enfermedad autoinmune de la piel y mucosas asociada a una neoplasia, generalmente de origen linfóide. Dado que presenta compromiso de varios órganos además del cutáneo y que los mecanismos fisiopatogénicos que intervienen en las lesiones mucosas, cutáneas y de órganos internos no se limitan a la presencia de autoanticuerpos específicos contra las moléculas de adhesión, Nguyen et al propusieron en el año 2001 el término síndrome multiorgánico autoinmune paraneoplásico (SMAP)².

Se presenta un paciente con SMAP asociado a un linfoma no Hodgkin.

Caso clínico

Varón de 69 años con antecedentes personales de accidente vascular cerebral y diabetes mellitus tipo 2 que consultó por erosiones y úlceras orales de 6 meses de evolución.

Al examen físico destacaba una glositis erosiva, queilitis, conjuntivitis pseudomembranosa así como una queratitis erosiva. El paciente presentaba además lesiones eritematodescamativas en la cabeza, maculopápulas y placas eritematovioláceas en tronco y piernas, hiperqueratosis con fisuras palmoplantares y lesiones erosivas en glande y escroto (figs. 1 y 2), todas ellas aparecidas dos meses antes de la consulta.



Figura 1 Lesiones maculopapulosas eritematovioláceas, confluentes en placas localizadas en espalda.



Figura 2 Erosiones linguales, queilitis erosiva y costrosa.

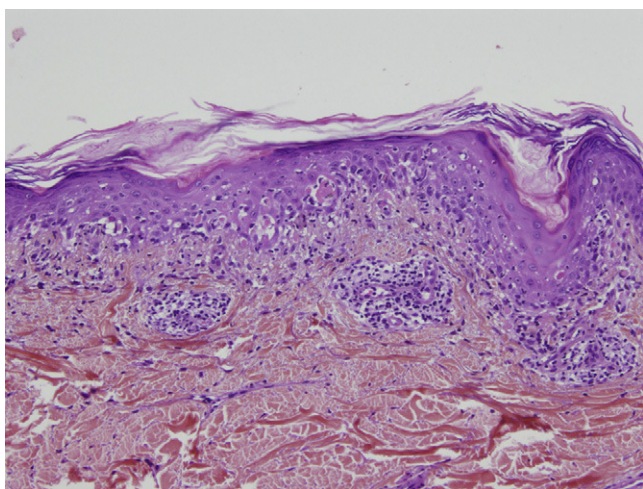


Figura 3 Dermatitis de interfase liquenoide con queratinocitos necróticos (H y E x100).

La biopsia de piel mostró una dermatitis de interfase liquenoide con queratinocitos necróticos (fig. 3). La inmunofluorescencia directa (IFD) reveló depósitos intercelulares de Ig G y C3 en la epidermis. La inmunofluorescencia indirecta (IFI) mostró depósitos intercelulares usando como substrato esófago de mono y fue negativa con vejiga de rata. Mediante inmunoblotting se identificaron anticuerpos contra envoplaquina (210 kD) y periplaquina (190 kDa).

Se realizó un estudio en búsqueda de una neoplasia oculta. La tomografía axial computarizada (TAC) de tórax y abdomen evidenció la presencia de adenopatías mesentéricas, mediastinales y axilares así como una masa en tejido blando retroperitoneal.

Las biopsias de un ganglio linfático y de médula ósea fueron compatibles con linfoma folicular no Hodgkin (LNH), llegándose al diagnóstico de SMAP asociado a LNH. Se inició el tratamiento de la neoplasia de base con ocho ciclos de quimioterapia con vincristina, rituximab, ciclofosfamida y prednisona; además, se pautó ciclosporina 5 mg/kg/día y metilprednisona 1 mg/kg/día a dosis progresivamente decrecientes para el tratamiento de las manifestaciones

cutáneas. En cuanto a la evolución, el linfoma presentó una remisión completa mantenida hasta la fecha y las lesiones cutáneas se resolvieron completamente en dos semanas. Tras tres años de seguimiento el paciente presenta tan solo una leve estomatitis en tratamiento con ciclosporina 100 mg/día.

El SMAP es un síndrome heterogéneo, autoinmune que compromete varios órganos internos, se asocia a una neoplasia y presenta características clínicas, histológicas e inmunológicas bien definidas. Los hallazgos clínicos del pénfigo paraneoplásico son variados y pueden remedar tanto un pénfigo, un liquen plano, un eritema multiforme o una enfermedad de injerto contra huésped. La estomatitis es constante y muchas veces es un signo temprano de la enfermedad, tanto que su ausencia debe hacer dudar del diagnóstico de PP. Se caracteriza por la presencia de lesiones erosivas muy dolorosas^{3,4}.

La anatomía patológica puede mostrar acantólisis, pero en contraste con el pénfigo vulgar ésta es menos marcada y puede acompañarse de un intenso infiltrado mononuclear liquenoide en la unión dermoepidérmica con degeneración vacuolar, despegamiento suprabasal y necrosis de queratinocitos (dermatitis liquenoide)⁴.

Los hallazgos de la inmunofluorescencia directa muestran inmunoreactantes (Ig G y complemento) intercelulares, como en el pénfigo, aunque es frecuente también hallar Ig G y/o complemento en la membrana basal, siendo este dato útil en el diagnóstico diferencial del pénfigo vulgar con el PP o SMAP. Debe recordarse que en algunos casos la IFD puede ser negativa; este hecho puede deberse al predominio de lesiones liquenoides o a la presencia de tejido necrótico en las biopsias⁵.

En el SMAP se describe la detección de anticuerpos en suero que reaccionan contra las plaquinas presentes en todos los epitelios (envoplaquina, periplaquina, desmoplaquina 1 y 2, plectina y una proteína de 170 kD no caracterizada). Sin embargo, existe un subgrupo de pacientes en quienes los anticuerpos antidesmoplaquinas pueden estar ausentes, por lo que los anticuerpos contra la envoplaquina y la periplaquina se consideran los más específicos en el SMAP^{5,6}.

El PP es la manifestación mucocutánea de un cuadro paraneoplásico autoinmune multiorgánico grave, que precede en aproximadamente un tercio de los pacientes al diagnóstico de la neoplasia; su sospecha clínica es esencial para un diagnóstico y tratamiento precoz tanto del SAMP como de la neoplasia y así evitar complicaciones con pronóstico fatal, como la bronquitis obliterante^{7,8}.

En nuestro caso es importante destacar que se trata de un SMAP asociado a un linfoma, que éste fue diagnosticado precozmente y que, a diferencia de la mayoría de los casos asociados a tumores malignos comunicados en la literatura, presentó una excelente evolución con una supervivencia de más dos años desde su diagnóstico.

Agradecimientos

Profesor J Manuel Mascaró-Galy, Hospital Clinic Barcelona y Josep Herrero, Servicio de Dermatología del Hospital del Mar, por su labor para realizar la técnica de inmunoblot.

Bibliografía

- Anhalt GJ, Kim SC, Stanley JR, Korman NJ, Jabs DA, Kory M, et al. Paraneoplastic pemphigus: an autoimmune mucocutaneous disease associated with neoplasia. *N Engl J Med*. 1990;323:1729-35.
 - Nguyen V, Ndoye A, Bassler K, Schultz L, Shields M, Ruben B, et al. Classification, clinical manifestation and immunopathological mechanisms of the epithelial variant of paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome. *Arch Dermatol*. 2001;137:193-206.
 - Mascaró J, Irazo P, Herrero C. Pénfigo paraneoplásico. *Piel*. 2007;22:63-71.
 - Seghal V, Srivastava G. Paraneoplastic pemphigus/paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome. *Int J Dermatol*. 2009;48:162-9.
 - Cervini A, Tosi V, Kim S, Bocian M, Chantada G, Nousari C, et al. Pénfigo paraneoplásico/síndrome multiorgánico autoinmune paraneoplásico. Presentación de dos casos en la edad infantil, Revisión de la literatura. *Actas Dermosifilogr*. 2010;101: 879-86.
 - Zimmermann J, Bahmer F, Rose C, Zillikens D, Schmid E. Clinical and immunopathological spectrum of paraneoplastic pemphigus. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2010;8:598-606.
 - Irazo P, Xaubet A, Carrera C, Mascaró JM, Campo E, Herrero C. Bronquiolitis obliterante y pénfigo paraneoplásico: un síndrome paraneoplásico autoinmune multiorgánico. *Arch Bronconeumol*. 2004;40:240-3.
 - Zhu X, Zhang B. Paraneoplastic pemphigus. *J Dermatol*. 2007;3450:3-11.
- I. Hidalgo^{a,*}, F. Martínez^b, C. Grau^a, I. Gil^a y A. Azón^a
- ^a *Sección de Dermatología, Hospital Universitari Sant Joan, Reus, España*
^b *Servicio de Oncología, Hospital Universitari Sant Joan, Reus, España*
- * Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: ihidalgo@parra@gmail.com (I. Hidalgo).
- doi:10.1016/j.ad.2011.07.004

Hemangiomas abortivos o mínimamente proliferativos. Revisión de 14 casos

Abortive or Minimal-Growth Hemangiomas. A Review of 14 Cases

Sr. Director:

El hemangioma infantil (HI) es un tumor endotelial benigno frecuente que expresa el marcador GLUT-1¹. El diagnóstico es generalmente clínico, basado en su morfología y en su historia evolutiva, caracterizada por una fase de proliferación posnatal rápida seguida de una involución espontánea lenta^{2,3}. En algunos HI el crecimiento es mínimo, por lo que se han denominado hemangiomas mínimamente proliferativos, hemangiomas con crecimiento detenido o hemangiomas abortivos (HA)⁴⁻⁷.

Nuestro objetivo fue el de evaluar retrospectivamente las características clínicas e histológicas de los HA. Se hizo una búsqueda en la base de datos y en el archivo fotográfico del Servicio de Dermatología de nuestro hospital, desde enero de 2006 a junio de 2010. Se seleccionaron aquellos HI en los que la proliferación ocurrió en menos del 25% de la superficie total del mismo.

Se identificaron 18 HA, 4 casos se eliminaron por falta de datos. Los 14 restantes afectaban a 13 pacientes con una proporción mujer:hombre de 3:1 (10 niñas, 3 niños). Todos habían nacido a término (edad de gestación [EG] > 38 semanas) con un peso superior a los 2.760 g (peso medio 3.260 g). Durante la gestación dos madres sufrieron infección urinaria y otra presentó signos de preeclampsia. Tres casos referían antecedentes de HI clásico en un hermano. La edad de los niños en la primera consulta osciló entre un día y 6 meses (media: 2,5 meses; mediana: 3 meses). El seguimiento se hizo hasta los 7-48 meses de vida. El HA estaba presente al nacer en el 71% y apareció durante las dos primeras sema-

nas de vida en el 29%. El 64% de los HA se localizaba en la mitad inferior del cuerpo (cara: 0; cuero cabelludo: 1; extremidades superiores: 4; tronco: 4; extremidades inferiores: 8). Se catalogaron como HA focales (42%), parcialmente segmentarios (29%) y segmentarios (29%). La presencia de telangiectasias sobre piel normal o rosada fue la característica común en el 100% de los casos (con disposición reticulada en el 75% de los HA segmentarios), además se observaron áreas pálidas en el 50% de los HA y un 14% de ellos mostraron manchas contusiformes congénitas. La proliferación fue mínima en forma de pápulas rojizas de predominio periférico en el 64% de los HA, en el 22% aparecieron algunos puntos de color rojo y en el 14% no se evidenció proliferación (figs. 1-3). El aclaramiento fue evidente en el 86% de los casos, iniciándose entre los 8 y los 12 meses de vida (figs. 1 y 2). En los dos pacientes sin signos de involución el último control se realizó a los 7 meses de vida. Se ulceró en la ingle un HA segmentario (7%). Una niña presentó dos HA de forma simultánea. Otro caso desarrolló un HA y un HI clásico. En los 5 HA biopsiados el marcador GLUT-1 fue positivo (fig. 2 D). Se evidenciaron anomalías menores del desarrollo en el 50% de los pacientes (sindactilia, hoyuelo sacro [2], nevus sebáceo en el cuero cabelludo [fig. 2C], apéndice preauricular, repliegue conjuntival, nevus hiperpigmentado, labio leporino y pseudocoartación de aorta transitoria).

El HI clásico es un tumor GLUT-1 positivo que se caracteriza por una fase de proliferación posnatal rápida seguida de una fase de involución lenta, tiene una mayor incidencia en prematuros y en el sexo femenino (relación de 1,5:1 a 3,5:1), se localiza predominantemente en la cabeza y en el cuello (60%), las lesiones focales predominan sobre las segmentarias y el riesgo de ulceración se ha estimado en un 15%^{3,7}. En nuestra serie de HA también la relación entre sexos fue de 3:1, predominaron las lesiones focales o parcialmente segmentarias, la mayoría de las lesiones mostraron signos de regresión y en los casos en los que se realizó estudio histológico se evidenció expresión del marcador GLUT-1. Por el