

El diagnóstico de estos nódulos puede ser especialmente difícil si no se recoge el antecedente de la práctica del ciclismo. El diagnóstico diferencial deberá establecerse con procesos comunes y banales –quistes y lipomas–, y con otros más infrecuentes e importantes como el «angiomixoma agresivo». Esta rara variante de tumor mixoide tiene capacidad para infiltrar localmente y se asocia con un alto riesgo de recidiva local después de la extirpación, pero carece de potencial metastásico. Afecta generalmente a mujeres jóvenes y se origina en los tejidos blandos de la pelvis y el periné. También se ha descrito raramente en varones y en estos se desarrolla en el escroto o las ingles, manifestándose como masas o nódulos en estas regiones^{6,7}.

El tratamiento de estas induraciones perineales de los ciclistas es generalmente quirúrgico, aunque si esto no fuera posible, por circunstancias propias del ciclismo profesional, podría intentarse un tratamiento conservador con reposo e infiltraciones de esteroides o hialuronidasa¹⁻³.

Estos «nódulos del ciclista» constituyen un auténtico handicap para el ciclista profesional, y contraindican la realización de este deporte para el ciclista aficionado¹.

Correspondencia:
Ricardo González-Pérez.
Servicio de Dermatología.
Hospital Santiago Apóstol.
C/ Olaguibel, 29.
01004 Vitoria. Álava. España.
RICARDO.GONZALEZPEREZ@osakidetza.net

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Vuong PN, Camuzard CT, Schoonaert MF. Perineal nodular indurations («accessory testicles») in cyclists. Fine needle aspiration cytologic and pathologic findings in two cases. *Acta Cytol.* 1988;32:86-90.
2. De Saint Aubain Somerhausen N, Geurde B, Couvreur Y. Perineal nodular induration: the «third testicle of the cyclist», an under-recognized pseudotumour. *Histopathology.* 2003;42:615-6.
3. Kohler P, Uterman S, Kahle B, Hartschuh W. [Biker's nodule-perineal nodular induration of the cyclist]. *Hautarzt.* 2000;51:763-5.
4. Perosio PM, Weiss SW. Ischemic fasciitis: a juxta-skeletal fibroblastic proliferation with a predilection for elderly patients. *Mod Pathol.* 1993;6:69-72.
5. Liegl B, Fletcher CD. Ischemic fasciitis: analysis of 44 cases indicating an inconsistent association with immobility or debilitation. *Am J Surg Pathol.* 2008;32:1546-52.
6. Chihara Y, Fujimoto K, Takada S, Hirayama A, Cho M, Yoshida K, et al. Aggressive angiomyxoma in the scrotum expressing androgen and progesterone receptors. *Int J Urol.* 2003;10:672-5.
7. Idrees MT, Hoch BL, Wang BY, Unger PD. Aggressive angiomyxoma of male genital region. Report of 4 cases with immunohistochemical evaluation including hormone receptor status. *Ann Diagn Pathol.* 2006;10:197-204.

Pápulas verrugosas perianales en paciente con síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba

B. Casado^a, C. Gómez-Fernández^a, M. Feito^a y M.J. González-Beato^b

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Sr. Director:

El síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba (SBRR) es una rara entidad genética autosómica dominante ocasionada en aproximadamente el 60% de los casos por mutaciones en PTEN, gen supresor tumoral localizado en el cromosoma 10¹. De forma característica, los pacientes afectados por este síndrome presentan la tríada de macrocefalia, máculas melanóticas lentiginosas genitales y poliposis intestinal hamartomatosa. Se han descrito mutaciones idénticas en el gen PTEN en el 80% de los pacientes con síndrome de Cowden (SC) o síndrome de los hamartomas múltiples². Existen casos documentados de familias con superposición de ambos síndromes y algunos de sus miembros presentan fenotipos correspondientes a ambas entidades³. Debido a este solapamiento clínico y genético, el SBRR y el SC se

consideran actualmente expresiones fenotípicas distintas dentro de un mismo cuadro denominado síndrome PTEN^{1,3}. En este espectro se incluye también el síndrome de Proteus y los síndromes pseudo Proteus en los que se detectan mutaciones en PTEN en menor proporción¹.

Existen multitud de manifestaciones cutáneas asociadas a este síndrome, comunes entre el SC y el SBRR, tales como verrugas o pápulas verrugosas orales, faciales y acrales, lipomas, tricoleiomas y queratosis foliculares invertidas, entre otras¹⁻³. En la región facial la presencia de triquileiomas múltiples es diagnóstica de la enfermedad de Cowden⁴.

Presentamos el caso clínico de un varón de 33 años, sin antecedentes familiares de interés, diagnosticado de SBRR por presentar diversas anomalías, entre las que destacaban

una macrocefalia importante con hipertelorismo, ligero retraso mental, lentigos genitales, poliposis intestinal, ginecomastia y *pectus excavatum*. La sospecha clínica fue confirmada mediante estudio genético, en el cual se evidenció una delección del gen PTEN.

En febrero de 2007 fue diagnosticado de adenocarcinoma de colon, que fue tratado con cirugía, sin requerir ningún tratamiento coadyuvante. Como secuela de la intervención el paciente presentaba incontinencia fecal. Posteriormente, durante una colonoscopia de control, se evidenciaron un gran número de lesiones cutáneas perianales, que clínicamente impresionaron de condilomas acuminados, motivo por el cual el paciente fue derivado a nuestras consultas. El paciente y sus familiares negaban contactos sexuales.

En la exploración física, en la región perianal, se observaba una placa eritemato-rosada verrugosa, sobre la que se disponían múltiples lesiones mamelonadas y lobuladas de variado tamaño, sésiles en su mayoría, de aspecto muy vascularizado que sangraban al mínimo roce (fig. 1). No presentaba lesiones similares en el resto de la superficie corporal.

Realizamos extirpación y estudio histopatológico de una de las lesiones, observándose una lesión polipoidea con eje conectivo central, hiperplasia epidérmica con hipergranulosis y papilas dérmicas con numerosos vasos dilatados, sugestiva de verruga vulgar (figs. 2 y 3). El tipaje resultó positivo para el virus del papiloma humano (VPH) 11, considerado un subtipo mucoso con bajo riesgo oncogénico.

En el SBRR y en el SC la pérdida de la función del gen PTEN conduce a una proliferación celular desorganizada y a un fallo en la apoptosis. Ambos síndromes comparten diversas manifestaciones mucocutáneas pseudoverrugosas, que inicialmente fueron descritas en el SC¹. Su origen podría ser un sobrecrecimiento del epitelio del infundíbulo folicular secundario a la mutación⁴. Todas estas lesiones pueden presentar una apariencia clínica muy similar, haciendo necesario el análisis histológico para una correcta caracterización de las mismas^{2,5}.

Diversos estudios llevados a cabo exclusivamente en pacientes con SC han intentado aclarar el papel del VPH en lesiones pseudoverrugosas, pero han mostrado resultados controvertidos^{5,6}. Inicialmente, en 1991, Hori demostró mediante estudios inmunohistoquímicos la presencia del antígeno común del VPH en una lesión de queratosis folicular invertida⁴.

En 2002 Schaller et al⁵ realizaron tipaje para el VPH en lesiones predominantemente faciales. Consiguieron aislar ADN del virus en la mayoría de ellas y concluyeron, por tanto, que el VPH podría ser el agente causal de la mayor parte de las lesiones verrugosas asociadas al SC. Sin embargo, en otro estudio, Ruhoy et al⁶ intentaron aislar ADN del VPH en queratosis foliculares invertidas extirpadas a una paciente con SC, obteniendo en este caso resultados negativos.



Figura 1. Placa eritemato-rosada verrugosa, con múltiples lesiones polipoideas de aspecto muy vascularizado en su superficie, localizada en la región perianal.

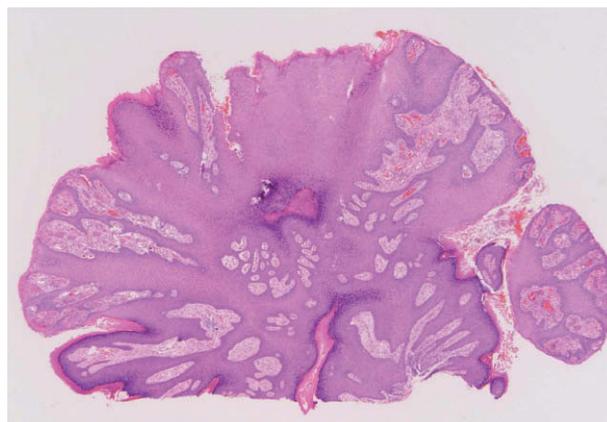


Figura 2. Hematoxilina-eosina, x10.

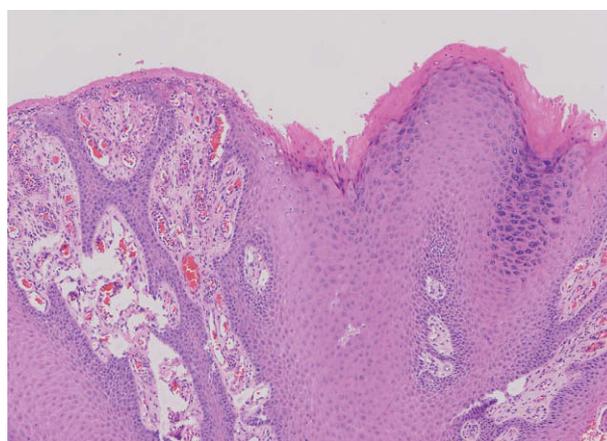


Figura 3. Hematoxilina-eosina, x40.

No obstante, existen varios estudios que aseguran que el VPH tiene su reservorio localizado en los folículos pilosos y puede permanecer latente durante largo tiempo, sin causar

ningún tipo de lesión cutánea objetivable clínicamente⁷⁻⁹, por lo que es difícil asegurar una conexión etiológica⁵.

Actualmente el paciente recibe tratamiento con láser de CO₂ con excelente resultado, aunque mientras persista la irritación secundaria a la incontinencia seguirán apareciendo nuevas lesiones.

Queremos destacar la importancia de las numerosas y características lesiones mucocutáneas asociadas a estos «síndromes PTEN», cuya etiopatogenia aún no está clara, pero que en muchos casos son la primera manifestación de un conjunto de enfermedades genéticas en las que existe un elevado riesgo de desarrollo de tumores malignos en distintas localizaciones.

Correspondencia:
Beatriz Casado Verrier.
C/ Paseo de la Castellana, 261.
bezcv@hotmail.com

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses

Bibliografía

1. Eng C. Constipation, Polyps, or Cancer? Let PTEN predict your future. *Am J Med Genet A*. 2003;122A:315-22.
2. Eng C. PTEN: one gene, many syndromes. *Hum Mutat*. 2003;22:183-98.
3. Erkek E, Hizel S, Sanly C, Erkek AB, Tombakoglu M, Bozdogan O, et al. Clinical and histopathological findings in Bannayan-Riley-Ruvalcaba syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 2005; 53:639-43.
4. Larumbe A, Iglesias ME, Illarramendi JJ, Córdoba A, Gállego M. Queratosis acras y queratosis folicular invertida como manifestación de la enfermedad de Cowden. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98:425-9.
5. Schaller J, Rohwedder A, Burgdorf WH, Itin PH, Lautenschlager S. Identification of human papillomavirus DNA in cutaneous lesions of Cowden syndrome. *Dermatology*. 2003; 207:134-40.
6. Ruhoy SM, Thomas G, Nuovo G. Multiple inverted follicular keratoses as a presenting sign of Cowden's syndrome: case report with human papillomavirus studies. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51:411-5.
7. Boxman IL, Hogewoning A, Mulder LH, Bouwe Bavinck JN, Schegget J. Detection of human papillomavirus types 6 and 11 in pubic and perianal hair from patients with genital warts. *J Clin Microbiol*. 1999;37:2270-3.
8. Adachi A, Suzuki T, Tomita Y. Detection of human papillomavirus type 56 DNA, belonging to a mucous high-risk group, in hair follicles in the genital area of a woman no longer suffering from viral warts. *Br J Dermatol*. 2004;151:212-5.
9. Yell JA, Sinclair R, Mann S, Fleming K, Ryan TJ. Human papillomavirus type 6-induced condylomata: an unusual complication of intertrigo. *Br J Dermatol*. 1993;128:575-7.