

therefore suggested that margin-controlled excision should be considered for linear BCC.

In some cases, Mohs surgery is the second surgical option. However, some authors consider this technique to be the treatment of choice.^{5,6}

Linear basal cell carcinoma is an uncommon morphological variant that requires clinical recognition and adequate treatment. Our patient is particularly interesting due to her relatively young age, the pigmented lesion, feather-like dermoscopic images, and good healing without recurrence.

References

1. Lewis JE. Linear basal cell carcinoma. *Int J Dermatol.* 1985;24:124–5.
2. Mavrikakis I, Malhotra R, Selva D, Huilgol SC, Barlow R. Linear basal cell carcinoma: a distinct entity. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2006;59:419–23.
3. Pardavila R, Rosón E, de la Torre C, González B, Posada C, Feal C, et al. Linear basal cell carcinoma. Report of two cases. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:291–5.
4. Lewis JE. Linear basal cell epithelioma. *Int J Dermatol.* 1989;28:682–4.

5. Mavrikakis I, Malhotra R, Barlow R, Huilgol SC, Selva D. Linear basal cell carcinoma: a distinct clinical entity in the periocular region. *Ophthalmology.* 2006;113:338–42.
6. Lim KK, Randle HW, Roenigk RK, Brodland DG, Bernstein SC, Marcil I. Linear basal cell carcinoma: report of seventeen cases and review of the presentation and treatment. *Dermatol Surg.* 1999;25:63–7.
7. Menzies SW. Dermoscopy of pigmented basal cell carcinoma. *Clin Dermatol.* 2002;20:268–9; Menzies SW. Dermoscopy of pigmented basal cell carcinoma. Review. 2002;20:268–9.
8. Jih MH. Linear unilateral basal-cell nevus syndrome with comedones. *Dermatol Online J.* 2002;8:12.

A. Jellouli^{a,*}, S. Triki^b, M. Zghal^b, I. Chedly^c and I. Mokhtar^b

^aDepartment of Internal Medicine, Hôpital des FSI, La Marsa, Tunisia

^bDepartment of Dermatology, EPS Habib Thameur, Tunis, Tunisia

^cDepartment of Anatomopathology, EPS Habib Thameur, Tunis, Tunisia

*Corresponding author.

E-mail address: amel.jellouli@laposte.net (A. Jellouli).

doi:10.1016/j.ad.2010.02.007

Púrpura palpable perifolicular como manifestación inicial de infección por VIH

Perifollicular Palpable Purpura as the Initial Manifestation of HIV Infection

Sr. Director:

La vasculitis leucocitoclástica es una entidad clinicopatológica que se relaciona con numerosas causas¹. Clínicamente se caracteriza por la presencia de lesiones purpúricas palpables en las extremidades inferiores. Se ha descrito, en los pacientes con VIH, que estas lesiones tienden a localizarse perifolicularmente^{2–4}.

Caso 1. Un varón de 28 años, homosexual, sin antecedentes de interés, acudió a urgencias por lesiones pruriginosas en piernas de dos meses de evolución, que cursaban en brotes y se asociaban a artralgias en rodillas y tobillos. En la exploración física presentaba pápulas purpúricas de predominio perifolicular en la cara anterior de ambas piernas (fig. 1). No presentaba datos sugestivos de escorbuto como sangrado gingival, pápulas hiperqueratósicas o alteraciones del pelo. La biopsia cutánea mostró una vasculitis leucocitoclástica (fig. 2). Las pruebas complementarias detectaron una serología positiva para el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) serotipo 1. La cifra de CD4 totales era de 120 cel/ μ l con una ratio CD4/CD8 de 0,13. Las IgG e IgA estaban aumentadas, con unos valores de 2120 mg/dl y 1130 mg/dl respectivamente. Las demás pruebas complementarias (hemograma,

bioquímica, sistemático de orina, complemento, niveles de vitamina C, autoanticuerpos, factor reumatoide, IgM, IgE, crioaglutininas, serologías de sífilis, VHB, VHC, CMV, toxoplasma, VHS y VVZ, radiografía de tórax y mantoux) fueron normales.

Caso 2. Un varón de 21 años, homosexual, sin antecedentes de interés, acudió a urgencias por lesiones asintomáticas en pies y piernas de 3 días de evolución. Cinco días antes había iniciado un tratamiento con Amoxicilina-clavulánico por una faringoamigdalitis de repetición. Negaba otra sintomatología en la anamnesis por aparatos. En la exploración física presentaba pápulas purpúricas de disposición perifolicular en dorso de ambos pies y en piernas. La biopsia cutánea mostró



Figura 1 Lesiones purpúricas perifoliculares en las piernas en el caso 1.

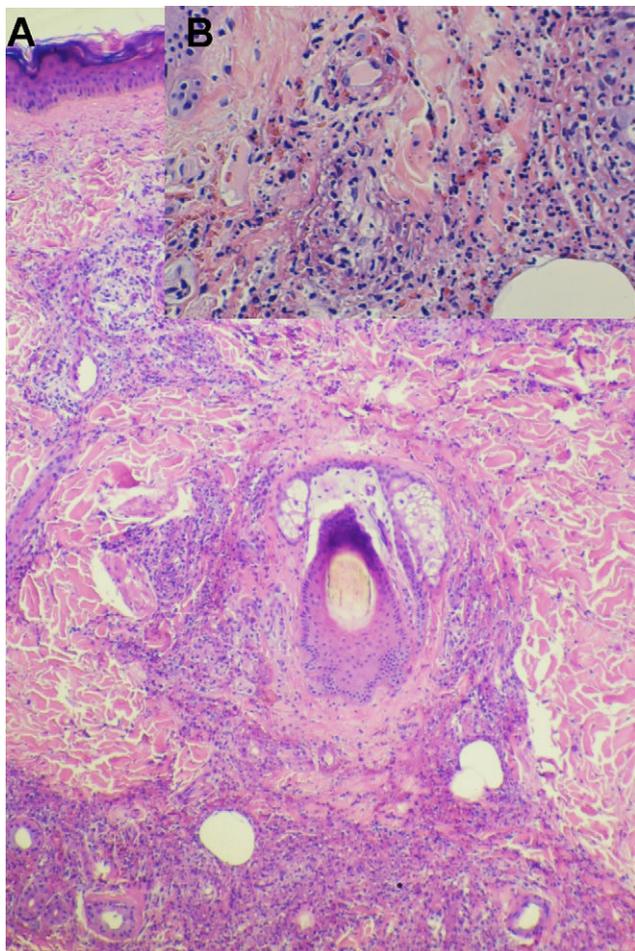


Figura 2 A) Vasculitis leucocitoclástica alrededor de un folículo pilosebáceo (hematoxilina-eosina, x40). B) Detalle de la figura A mostrando hemorragia y leucocitoclasia (hematoxilina-eosina, x200).

una vasculitis leucocitoclástica y el estudio de inmunofluorescencia directa evidenció depósitos débiles de IgA en algunos vasos superficiales. Se solicitó serología de VIH que resultó positiva para VIH-1. La cifra de CD4 era de 400 cel/ μ l y el cociente CD4/CD8 era de 0,45. La IgG y la IgA estaban incrementadas, con unos valores de 2.100 y 310 mg/dl respectivamente. El resto de pruebas complementarias fueron normales.

Las vasculitis leucocitoclásticas son poco frecuentes en la infección por VIH⁵ y cuando se presentan, los factores precipitantes son habitualmente los mismos que en la población general (infecciones, enfermedades sistémicas, drogas...). En un porcentaje de pacientes, no se encuentra ningún agente causal y la vasculitis se considera resultado directo de la infección por el virus⁶. En estos casos, se han propuesto 3 mecanismos etiopatogénicos: 1) el depósito de inmunocomplejos facilitado por el aumento de las inmunoglobulinas en suero; 2) el daño vascular mediado por células T secundario a la expansión oligoclonal de los CD8; y 3) la infección directa y la replicación del propio virus en la pared vascular y en la zona perivascular^{5,7,8}.

Aunque el cuadro clínico de la vasculitis leucocitoclástica es bastante homogéneo, se ha visto que la púrpura palpable tiende a disponerse perifolicularmente en los pacientes con VIH²⁻⁴. Barlow et al² describieron un varón de 20 años, homosexual, en el que la primera manifestación de la infección por VIH fue un cuadro de linfadenopatías generalizadas y pápulas purpúricas foliculares en tronco y extremidades. Dos trabajos posteriores evidenciaron que la infección por VIH puede provocar una púrpura de localización perifolicular en ausencia de otros factores precipitantes³ y que también puede favorecer la acentuación folicular de las vasculitis de otro origen⁴.

Aunque se han propuesto varias hipótesis, se desconoce la causa de la disposición folicular de la púrpura en el VIH. Se ha sugerido que el propio virus pudiese causar una depleción de los depósitos de vitamina C⁴. Otra hipótesis postula la existencia de un daño vascular subclínico a nivel del folículo, que condicionaría el depósito de inmunocomplejos a ese nivel³.

En el diagnóstico diferencial de las lesiones purpúricas perifoliculares debemos incluir el escorbuto. La hemorragia perifolicular es una de los signos más precoces y específicos de esta deficiencia nutricional. El hallazgo de otros datos clínicos, la determinación de los niveles de la vitamina C y la dermatoscopia pueden ayudarnos a diferenciarlos^{9,10}.

Como conclusión, destacar que en el diagnóstico diferencial de la púrpura palpable perifolicular debemos incluir la infección por el VIH. Presentamos dos pacientes cuya primera manifestación de la infección fue una vasculitis leucocitoclástica perifolicular. Este hecho fue lo que nos llevó a sospechar clínicamente la infección, que fue confirmada posteriormente mediante serologías.

Bibliografía

- Carlson JA, Chen KR. Cutaneous vasculitis update: small vessel neutrophilic vasculitis syndromes. *Am J Dermatopathol*. 2006;28:486-506.
- Barlow RJ, Schulz EJ. Necrotizing folliculitis in AIDS-related complex. *Br J Dermatol*. 1987;116:581-4.
- García-Doval I, Sánchez-Aguilar D, Peteiro C, Toribio J. Follicular accentuation of leukocytoclastic vasculitis in an HIV-infected patient. *Dermatology*. 1995;191:268-9.
- Weimer Jr CE, Sahn EE. Follicular accentuation of leukocytoclastic vasculitis in an HIV-seropositive man. Report of a case and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 1991;24:898-902.
- Guillemin L. Vasculitides in the context of HIV infection. *AIDS*. 2008;22:27-33.
- Chren MM, Silverman RA, Sorensen RU, Elmetts CA. Leukocytoclastic vasculitis in a patient infected with human immunodeficiency virus. *J Am Acad Dermatol*. 1989;21:1161-4.
- Chetty R. Vasculitides associated with HIV infection. *J Clin Pathol*. 2001;54:275-8.
- Gherardi R, Belec L, Mhiri C, Gray F, Lescs MC, Sobel A, et al. The spectrum of vasculitis in human immunodeficiency virus-infected patients. A clinicopathologic evaluation. *Arthritis Rheum*. 1993;36:1164-74.
- Valdés F. Vitamina C. *Actas Dermosifiliogr*. 2006;97:557-68.
- Bastida J, Dehesa LA, de la Rosa P. Halo naranja pálido perifolicular como signo dermatoscópico en el escorbuto crónico. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99:820-30.

L. Rodríguez-Pazos, S. Gómez-Bernal, J. García-Gavín,
D. Sánchez-Aguilar y J. Toribio*

Departamento de Dermatología, Complejo Hospitalario
Universitario, Facultad de Medicina, Santiago de
Compostela, España

doi:10.1016/j.ad.2010.02.012

Paquidermodactilia: una forma poco frecuente de fibromatosis digital adquirida

Pachydermodactyly: A rare form of acquired digital fibromatosis

Sr. Director:

La paquidermodactilia (PDD) es una forma rara y benigna de fibromatosis digital adquirida caracterizada por la tumefacción de tejidos blandos que afecta a la piel de dedos de manos, concretamente la cara lateral de las articulaciones interfalángicas proximales (IFP) de los dedos 2.º, 3.º, y 4.º fundamentalmente. Afecta sobre todo a adolescentes sin antecedentes familiares y en ocasiones se confunde con alguna enfermedad reumatológica. Hasta el momento hay pocos casos descritos en toda la literatura médica, aportamos un nuevo caso.

Paciente de 14 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que es remitido a consulta de dermatología para valoración de engrosamiento difuso de 2.º, 3.º y 4.º dedos de ambas manos, de varios meses de evolución. Como dato a constatar, el paciente es escalador a nivel de competición, practicando escalada a diario durante varias horas.

La exploración física revelaba tumefacción bilateral y simétrica de la cara lateral de articulaciones IFP de 2.º, 3.º y 4.º dedos de ambas manos (figs. 1 y 2), más evidente en mano derecha (fig. 2). No presentaba ninguna otra alteración cutánea relevante.

Se realizó biopsia cutánea de una de las zonas afectadas en la que se observó una dermis engrosada, con aumento del número de fibras de colágena acompañado de un discreto aumento del número de fibroblastos. También se observaba un ligero aumento de mucinas, sin presencia de infiltrados inflamatorios significativos. La epidermis suprayacente mostraba hiperqueratosis con ortoqueratosis compacta (fig. 3).

Solicitamos analítica con función renal, hepática y tiroidea así como determinación de factor reumatoide, anticuerpos antinucleares y resto de batería autoinmunitaria, que resultó todo normal o negativo.

La radiografía simple de manos reveló un engrosamiento de los tejidos blandos circundantes a las articulaciones IFP, sin anomalías óseas ni articulares (fig. 4).

La paquidermodactilia (PDD) fue descrita por primera vez por Bazex en 1973 y su nombre fue otorgado por Verbov dos años después¹. Se trata de una rara enfermedad cuya incidencia real podría estar infravalorada. Esta fibromatosis benigna afecta predominantemente a adolescentes varones y su diagnóstico es discutible si se trata de adultos². En muchos casos suele existir historia previa de prácticas

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jaime.toribio@usc.es
(J. Toribio).

deportivas manuales como artes marciales, levantamiento de pesas o escalada (como en nuestro caso). Su etiología es desconocida. Rai y Zaphiroupolos propusieron que quizás represente una presentación frustrada de paquidermoperiostosis (PDP)³. La PDP o síndrome de Touraine-Solente-Golé⁴ representa la forma primaria o idiopática de la osteopatía hipertrófica. La forma secundaria, de mayor incidencia, suele ser consecutiva a una enfermedad pulmonar o cardíaca, a veces de carácter neoplásico. La PDP viene definida por tres criterios mayores: paquidermia, periostosis y dedos en palillo de tambor. A ello se le añaden otros criterios menores (seborrea, hiperplasia sebácea, foliculitis, acné...). La forma primaria se considera una enfermedad hereditaria, si bien solo se encuentra historia familiar de la misma en el 25–38% de los casos. Además su expresividad es variable, por lo que son infrecuentes las formas completas de este síndrome⁵.

Clínicamente, la paquidermodactilia se caracteriza por la tumefacción asintomática de articulaciones IFP, predominantemente en la cara lateral, simétrica, sobre todo del 2.º al 4.º dedo. En alguna ocasión se puede afectar también el dorso de la mano denominándose entonces *paquidermodactilia transgrediens*⁶.

El estudio histopatológico demuestra una hiperplasia epidérmica con ortoqueratosis compacta, engrosamiento de la dermis con un aumento de las fibras de colágeno, con una ligera proliferación de fibroblastos, sin infiltrado inflamatorio destacable.

Es necesario establecer diagnóstico diferencial con algunas poliartritis en las que se puedan afectar las articulaciones IFP como la forma poliarticular de la artritis crónica juvenil, la artritis psoriásica o la artritis reumatoide. Sin embargo, en todos estos procesos existe una afectación articular característica mientras que la PPD se trata de una tumefacción fibrosa asintomática de las articulaciones interfalángicas proximales de los dedos segundo al cuarto, sin anomalías óseas o articulares.

También debemos diferenciarla de la fibromatosis hialina juvenil, aunque hay algunos autores que, como ocurría con la paquidermoperiostosis, consideran la PPD una forma localizada de fibromatosis hialina juvenil (FHJ). La FHJ es una displasia mesenquimatosa de herencia autosómica recesiva que aparece en la infancia precoz o en la adolescencia, de la que se han descrito tan solo unos 65 casos. Se caracteriza clínicamente por lesiones cutáneas, hipertrofia gingival, contracturas en flexión de las grandes articulaciones y lesiones óseas. Las lesiones de la piel consisten en múltiples tumores, comúnmente localizados en cuero cabelludo y alrededor de la nariz y pequeñas pápulas perladas y placas localizadas en tronco, mentón, orejas y alrededor de los orificios nasales. La FHJ se caracteriza por una síntesis anómala de colágeno que se deposita como