

## Comedones flexurales

G. Pitarch, A. Pitarch y J.M. Sánchez-Motilla

Servicio de Dermatología. Hospital General de Castelló. Castelló de la Plana. España.

*Sr. Director:*

Recientemente se ha descrito una nueva forma de presentación de comedones, denominada comedones flexurales infantiles<sup>1</sup>. Los autores han descrito el desarrollo en la edad infantil de comedones localizados en los grandes pliegues cutáneos, con una doble apertura conectada por una fina capa de epidermis. No se ha encontrado una preponderancia de género. En la mayoría de casos los pacientes consultaban por otro trastorno y los comedones se observaron incidentalmente. En la mayoría de las ocasiones las lesiones eran únicas, unilaterales y localizadas en las axilas.

Desde que se ha definido esta entidad hemos visto tres pacientes cuyas



**Figura 1.** Comedones con doble apertura, con una lesión quística.

lesiones coinciden con las descritas. Un varón de 5 años consultó por la presencia de múltiples comedones con doble apertura en las axilas, de 9 meses de evolución (fig. 1). Se exprimió una lesión de mayor tamaño de aspecto quístico, de la que se obtuvo un material blando y blanquecino, de aspecto queratinoso. Un varón de 25 años, que consultaba por un acné grave, presentaba desde la infancia numerosos comedones con doble apertura en el cuello y en la espalda. Una mujer de 40 años, que en su adolescencia tuvo un acné polimorfo de predominio facial, presentaba desde la infancia comedones con doble apertura en el cuello de forma bilateral. Ninguno de los pacientes conocía otros casos de comedones flexurales en sus familias.

Típicamente la aparición de los comedones se relaciona con el acné, la hidrosadenitis supurativa, el daño solar crónico u otros tipos de daño cutáneo<sup>2</sup>. También pueden producirse tras la infección por molusco contagioso<sup>3</sup>. La localización de los comedones flexurales de la infancia, sobre todo en las axilas, y en ocasiones también en las ingles, hace pensar que esta entidad podría relacionarse con la hidrosadenitis supurativa. Los dos pacientes

adultos descritos, que mostraban abundantes comedones con doble apertura en la espalda y en el cuello, desarrollaron en la adolescencia un acné grave. Esto sugiere que tal vez la presencia de comedones flexurales infantiles podría relacionarse con el desarrollo de acné o de hidrosadenitis supurativa en la adolescencia o en la edad adulta. Estas observaciones también indican que los comedones flexurales infantiles pueden persistir en la edad adulta y se pueden combinar con comedones de doble apertura en localizaciones diferentes de las flexuras, como en la espalda.

### Bibliografía

1. Larralde M, Abad ME, Santos Muñoz A, Luna P. Childhood flexural comedones. Arch Dermatol. 2007;143:909-11.
2. Jemec GB, Heidenheim M, Nielsen NH. The prevalence of hidradenitis suppurativa and its potential precursor lesions. J Am Acad Dermatol. 1996; 35 (2 Pt 1):191-4.
3. Brandrup F, Asschenfeldt P. Molluscum contagiosum -induced comedo and secondary abscess formation. Pediatr Dermatol. 1989;6:118-21.

## Angiofibromas faciales múltiples unilaterales: aportación de un nuevo caso

M.T. Bordel-Gómez<sup>a</sup>, B. Monteagudo-Sánchez<sup>b</sup> y J.C. Álvarez-Fernández<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial Virgen de la Concha. Zamora. España.

<sup>b</sup>Servicio de Dermatología. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Arquitecto Marcide-Profesor Novoa Santos. Ferrol. A Coruña. España.

*Sr. Director:*

La esclerosis tuberosa, también llamada complejo de esclerosis tuberosa (CET o TSC, por sus siglas en inglés)<sup>1</sup> es una enfermedad genética multisistémica, poco común, que causa tumores

benignos en el cerebro y en otros órganos vitales como los riñones, el corazón, los ojos, el pulmón y la piel. Las manifestaciones renales son las que marcan el pronóstico de esta enfermedad, pues la aparición de angioliomas

renales origina hemorragias retroperitoneales e insuficiencia renal progresiva, principales causas de muerte en estos pacientes<sup>1</sup>.

La manifestación dermatológica más frecuente del TSC son los angiofi-

**Tabla 1.** Resumen de los casos descritos hasta la actualidad en la literatura de angiofibromas faciales múltiples unilaterales

N.º Caso	Año publicado	Autor	Sexo	Edad	Edad inicio AF	Localización facial	Otros hallazgos
1	1996	McGrae <sup>2</sup>	M	23	5	I	No
2	1997	Ankiller <sup>3</sup>	H	26	8	I	No
3	1998	García Muret <sup>4</sup>	M	16	3	D	Angiolipomas renales
4	1998	García Muret <sup>4</sup>	H	11	7-8	D	No
5	2000	Silvestre <sup>5</sup>	H	5	2	D	No
6	2000	Silvestre <sup>5</sup>	H	12	5	I	Mácula hipopigmentada
7	2002	Del Pozo <sup>6</sup>	M	59	5	I	No
8	2003	Trauner <sup>7</sup>	H	52	5	I	Poliosis occipital
9	2004	Alonso <sup>8</sup>	M	39	20	I	No
10	2004	Alonso <sup>8</sup>	M	37	9	I	Amaurosis
11	2004	Sharma <sup>9</sup>	M	12	3	I	Mácula hipopigmentada
12	2004	Mashhood <sup>10</sup>	H		7	D	Fibromas periungueales Mácula hipopigmentada Calcificaciones craneales Tumores retinianos
13	2006	Camprubi <sup>11</sup>	H	13	3	I	No
14	2007	Hall <sup>12</sup>	M	28	14	D	No
15	–	Bordel	M	40	15	I	No

AF: angiofibromas faciales; D: derecha; H: hombre; I: izquierda; M: mujer.

bromas faciales (AF) múltiples bilaterales, hasta el punto de considerarse como un criterio mayor para establecer dicho diagnóstico<sup>1</sup>. No obstante, la presencia unilateral de estos AF es excepcional, y tan solo se han publicado 14 casos en la literatura (tabla 1)<sup>2-12</sup>. Otras manifestaciones cutáneas son las máculas hipomelanóticas, los hamartomas o nevos del tejido conectivo y los fibromas periungueales o subungueales. Presentamos un nuevo caso de AF múltiples de distribución unilateral sin otras manifestaciones de TSC.

Se trata de una mujer de 40 años de edad, con antecedentes personales de catarata traumática en el ojo derecho, apendicectomía y en seguimiento periódico por el Servicio de Neurología por presentar una esclerosis múltiple en tratamiento con Inmunoférón®. Consultó por la aparición progresiva de pequeñas lesiones papulosas completamente asintomáticas, localizadas en el surco nasogeniano izquierdo, de cre-

cimiento lento y de extensión progresiva desde los 15 años de edad. Dichas lesiones habían sido tratadas en varias ocasiones por su médico de Atención Primaria con queratolíticos, sin mejoría clínica aparente, lo que justificó su derivación a nuestra consulta. Carecía de antecedentes personales y familiares de cualquier enfermedad de tipo dermatológico, neurológico, renal o cardíaco, si bien refería que un hermano presentaba ocasionalmente crisis epilépticas no muy bien filiadas. No refería consanguinidad entre sus progenitores. La exploración física puso de manifiesto la presencia de múltiples pápulas cupuliformes de 2-4 mm de diámetro, del color de la piel normal, distribuidas aleatoriamente, pero concentradas en el surco nasogeniano y nasolabial izquierdo, sin sobrepasar la línea media (fig. 1). El resto de la exploración física, incluyendo una exploración neurológica exhaustiva, fue compatible con la normalidad. El exa-

men con luz de Wood no evidenció la presencia de ninguna lesión hipopigmentada, ni tampoco observamos lesiones a nivel ungueal.

El estudio histopatológico de una de las lesiones cutáneas confirmó la sospecha clínica de AF, observando una fibrosis perivascular asociada con una hiperplasia angiomatosa (fig. 2). Se revisaron minuciosamente todas las pruebas de imagen realizadas por Neu-



**Figura 1.** Múltiples pápulas cupuliformes de pequeño diámetro localizadas en el surco nasogeniano y nasolabial izquierdo, sin sobrepasar la línea media.



**Figura 2.** Estudio histopatológico de una lesión papulosa en la que se pone de manifiesto la presencia de telangiectasias junto con una llamativa fibrosis concéntrica perivascular y perifolicular (hematoxilina-eosina,  $\times 40$ ).

rología y, en vista de que la exploración física fue estrictamente normal, no se solicitó ninguna otra prueba complementaria. Aconsejamos el tratamiento con láser de CO<sub>2</sub>, que la paciente rechazó, y actualmente realiza controles periódicos.

El TSC es una enfermedad genética, de fenotipo muy variable, caracterizada por la tríada de retraso mental, epilepsia y AF faciales. Actualmente se considera un proceso hamartomatoso caracterizado por un trastorno de la proliferación, migración y diferenciación celular que se hereda con un rasgo autosómico dominante con una penetrancia variable, aunque el 60-70% de los casos son esporádicos<sup>1</sup>. Estos casos esporádicos representarían mutaciones espontáneas nuevas, por ello carecen de historia familiar previa de dicha enfermedad como en nuestra paciente. Se produce por las mutaciones de los genes TSC1 y TSC2. Ambos genes determinantes TSC1 y TSC2 han sido identificados en los cromosomas 9q34 y 16p13.3<sup>13</sup>.

Los AF múltiples bilaterales, antiguamente mal llamados adenomas sebáceos, son un criterio mayor del TSC, si bien se han encontrado en pacientes con neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (NEM-I)<sup>14</sup> y con neurofibromatosis tipo 1<sup>15</sup>. Comienzan a desarrollarse en

el área centro-facial durante los primeros años de vida (4-10 años) y llegan a afectar al 80-90% de los pacientes con TSC<sup>7</sup>, manifestándose clínicamente como pápulas cupuliformes eritematosas, de superficie lisa y brillante. Están constituidos por tejido vascular y conectivo, y aunque son patognomónicos del TSC, su utilidad en el diagnóstico precoz es escasa, pues aparecen en la infancia tardía. La presencia unilateral de estos AF es excepcional y ha sido observada tan sólo en 14 casos en toda la literatura (tabla 1), 8 de los cuales carecían de otros criterios de TSC, grupo en el que añadimos a nuestra paciente. Sin embargo, los 6 pacientes restantes afectados de AF unilaterales presentaron otros hallazgos clínicos que apoyan el diagnóstico de TSC como máculas hipopigmentadas<sup>4,5,9,10</sup>, poliosis<sup>7</sup>, amaurosis<sup>8</sup> o angiolipomas renales<sup>4</sup>.

El desarrollo unilateral de los AF ha mantenido un significado incierto a lo largo de los años. Los primeros casos descritos se atribuían a las diferentes formas de expresión del TSC, posteriormente se consideraron como uno de los primeros signos clínicos de aparición del TSC mientras que, en la actualidad, se consideran como una forma segmentaria, genéticamente bien definida del TSC<sup>4,5,8,10</sup>, producida por un mosaicismo genómico. La presencia de una mutación somática postcigótica tardía durante el período de desarrollo embrionario sería la responsable de este mosaicismo que nos explicaría la afectación de un solo segmento de la superficie corporal.

Los AF originan un aspecto antiestético de la cara, con ocasionales episodios de sangrado e incluso infecciones cutáneas (en lesiones vegetantes por la dificultad de aseo). Se han recomendado diferentes medidas terapéuticas, como resección, criocirugía, curetaje, dermoabrasión, láser de CO<sub>2</sub><sup>16</sup>, láser argón y láser diodo pulsado<sup>7,9,12</sup>. El láser de CO<sub>2</sub> se ha utilizado con éxito en el tratamiento de estas lesiones, pero uno de los mayores problemas es la recidiva a largo plazo, ya que probable-

mente debido a la naturaleza de las lesiones éstas no se pueden eliminar permanentemente.

Es importante el diagnóstico precoz de estas formas segmentarias de TSC y aunque aún es una incógnita el tipo de exploraciones diagnósticas que debemos realizar y el consejo genético que deben recibir estos pacientes con AF unilaterales, al igual que otros autores, creemos imprescindible un seguimiento periódico de los mismos<sup>12</sup>. Este seguimiento es el que nos permitirá identificar de manera temprana la aparición de crecimientos tumorales u otras complicaciones, con la consecuente implantación de medidas terapéuticas oportunas.

## Bibliografía

1. Roach ES, Gómez MR, Northrup H. Tuberous sclerosis complex consensus conference: revised clinical diagnostic criteria. *J Child Neurol.* 1998;13:624-8.
2. McGrae JD Jr, Hashimoto K. Unilateral facial angiofibromas - a segmental form of tuberous sclerosis. *Br J Dermatol.* 1996;134:727-30.
3. Anliker MD, Dummer R, Burg G. Unilateral agminated angiofibromas: a segmental expression of tuberous sclerosis? *Dermatology.* 1997;195:176-8.
4. García Muret MP, Pujol RM, de Moragas JM. Angiofibromes multiples et unilatéraux de la FACE: forme fruste de la sclérose tubéreuse de Bourneville. *Ann Dermatol Venereol.* 1998;125:325-7.
5. Silvestre JF, Banuls J, Ramón R, Guisjarro J, Botella R, Betlloch I. Unilateral multiple facial angiofibromas: a mosaic form of tuberous sclerosis. *J Am Acad Dermatol.* 2000;43:127-9.
6. Del Pozo J, Martínez W, Calvo R, Almagro M, Fonseca E. Unilateral angiofibromas. An oligosymptomatic and segmentary form of tuberous sclerosis. *Eur J Dermatol.* 2002;12:262.
7. Trauner MA, Ruben BS, Lynch PJ. Segmental tuberous sclerosis presenting as unilateral facial angiofibromas. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:S164-6.
8. Alonso Pacheco ML, Zambrano Centeno B, de Eusebio Murillo E, Jaén Olasolo P, Cuevas Santos J. Angiofi-

- bromas faciales múltiples unilaterales. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2004;32:249-53.
9. Sharma VK, Khandpur S, Khanna N. An interesting case of unilateral angiofibromas successfully treated with pulsed dye laser. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2004;18:641-2.
  10. Mashhood AA, Amjad M. Unilateral tuberous sclerosis complex. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2004;14:628-30.
  11. Camprubi M, Balaguer A, Azon Masoliver A, Jiménez Feijoo R, Escribano Subias J. Unilateral facial angiofibromas; a review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2006;23:303-5.
  12. Hall MR, Kovach BT, Miller JL. Unilateral facial angiofibromas without other evidence of tuberous sclerosis: Case report and review of the literature. *Cutis.* 2007;80:284-8.
  13. Cheadle JP, Reeve MP, Sampson JR, Kwiatkowski DJ. Molecular genetic advances in tuberous sclerosis. *Hum Genet.* 2000;107:97-114.
  14. Darling TN, Skarulis MC, Steinberg SM, Marx SJ, Spiegel AM, Turner M. Multiple facial angiofibromas and collagenomas in patients with multiple endocrine neoplasia type 1. *Arch Dermatol.* 1997;133:853-7.
  15. Phillips CM, Rye B. Neurofibromatosis type 1 and tuberous sclerosis: a case of double phakomatosis. *J Am Acad Dermatol.* 1994;31:799-800.
  16. Belmar P, Boixeda P, Baniandrés O, Fernández-Lorente M, Arrazola JM. Seguimiento a largo plazo de angiofibromas tratados con láser de CO<sub>2</sub> en 23 pacientes con esclerosis tuberosa. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:498-503.

## Halo naranja pálido perifolicular como signo dermatoscópico en el escorbuto crónico

J. Bastida, L.A. Dehesa y P. de la Rosa

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Sr. Director:

Tradicionalmente se han descrito las lesiones cutáneas del escorbuto como púrpura diseminada, pápulas queratóticas foliculares y pelo rizado «en sacacorchos»<sup>1-3</sup>. Por otra parte, los hallazgos dermatoscópicos habituales han sido descritos como hiperqueratosis folicular, hemorragias y pelos en sacacorchos<sup>4</sup>. Nosotros hemos tenido la oportunidad de observar un paciente con escorbuto crónico que presentaba unos

hallazgos peculiares en la observación dermatoscópica.

Se trataba de un varón de 68 años, alcohólico, desdentado, con una historia dietética restringida a la ingesta de bizcochos desde hacía mucho tiempo, que acudió al Servicio de Urgencias de nuestro hospital presentando un importante deterioro de su estado general de dos meses de evolución consistente en astenia, anorexia con pérdida de peso importante y tendencia al en-

camamiento progresivo, así como dolor y tumefacción en la rodilla derecha y lesiones cutáneas purpúricas distribuidas en los miembros inferiores y el abdomen (fig. 1). En su historial constaban varios episodios de hemartrosis y hematurias de repetición durante los últimos dos años que no tuvieron un diagnóstico concreto. La dermatoscopia de las lesiones cutáneas puso de manifiesto la presencia de un halo perifolicular de color anaranjado pálido rodeado por otro halo purpúrico hemorrágico periférico además de los pelos «en sacacorchos» y la hiperqueratosis folicular (fig. 2). Una biopsia de piel



**Figura 1.** Nuestro paciente mostraba lesiones purpúricas extensas, hiperqueratosis folicular y pelos enroscados.



**Figura 2.** La imagen dermatoscópica mostraba, además de los pelos «en sacacorchos», un halo anaranjado pálido perifolicular por fuera del cual se distribuían las lesiones purpúricas.