

de esta entidad. El único factor desencadenante reconocido es el baño prolongado en agua fría que condicionó la aparición de un *nevus oligemicus* en manos². Se han propuesto otros factores favorecedores como la obesidad, el sedentarismo o la presión proximal como la que podría ejercer el ajuste del cinturón del pantalón en las lesiones localizadas en abdomen, pero ni la pérdida de peso ni la suspensión de la presión resolvieron el *nevus oligemicus*⁵. Las pacientes presentadas en este artículo tenían sobrepeso de predominio abdominal, ptosis mamaria y sus mamas eran de gran tamaño.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con el eritema inflamatorio (mastitis, celulitis, erisipela) que tiene un carácter resolutivo y la lesión es caliente, con las malformaciones capilares, sin cambios en la temperatura local y con signos histológicos propios, y con la livedo reticularis que se caracteriza por un patrón reticulado o en red eritemato-violáceo^{5,6,8}.

Las lesiones permanecen estables en el tiempo, sin cambios en el tamaño ni aparición de otras nuevas. El uso de corticoides sistémicos como tratamiento no las resolvió⁵.

En conclusión, aportamos 2 casos de *nevus oligemicus* en una localización infrecuente como son las mamas, con un solo caso descrito en esta localización previamente y cuya afectación era unilateral⁷. La clave para el diagnóstico es la demostración de una hipotermia localizada y permanente, por lo que será de gran importancia la palpación de la lesión y la demostración de una disminución de entre 2 y 2,5 °C en la temperatura local. Consideramos probable que su frecuencia sea mayor de lo que hace suponer la revisión de la literatura, pero poco evidente o poco consultada por los pacientes.

Bibliografía

1. Davies MG, Greaves MW, Coutts A, Black AK. Nevus oligemicus. A variant of nevus anemicus. Arch Dermatol. 1981;117:111-3.
2. Dupre A, Viraben R. Nevus oligemicus with sensory changes. Acta Dermatol Venereol. 1983;63:177-80.
3. Friedel J, Heid E, Dallara JM, Grosshans E. Naevus pharmacologiques ou fonctionnels. Hamartomes cutanés par anomalies des récepteurs hormonaux. Ann Dermatol Venerol. 1991;118:645-54.
4. Fays S, Truchetet F, Cuny JF. Hamartome oligemicus. Ann Dermatol Venereol. 2001;128:1334-5.
5. Mallo-García S, Coto-Segura P, Galache-Osuna C, Santos-Juanes-Jiménez J. Nevus oligemicus. Aportación de seis casos. Actas Dermosifiliogr. 2008;99:301-4.
6. Sempau L, Alonso-Alonso T, González-Morán A, Prada C, Lamoca-Martin M, Rodríguez-Prieto MA. Un nuevo caso de nevus oligemicus. Dermatol Online J. 2010;15:16.
7. Plantin P, Leroy JP, Guillet G. Nevus oligemicus: a new case. J Am Acad Dermatol. 1992;26 (2 Pt 1):268-9.
8. López V, Revert A, Ramón D, Jordá E. Máculas eritemato-violáceas frías en ambas mamas de una paciente de 66 años. Actas Dermosifiliogr. 2010;101:641-2.

E. Gutiérrez-Paredes*, V. López-Castillo, Á. Revert-Fernández y E. Jordá-Cuevas

Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Universidad de Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ev.gutierrez@hotmail.com (E. Gutiérrez-Paredes).

doi:10.1016/j.ad.2011.10.009

Hemangioma infantil palpebral tratado con timolol gel

Infantile Hemangioma of the Eyelid Treated With Timolol Gel

Sr. Director:

El hemangioma es el tumor benigno más frecuente en la infancia, con una prevalencia en el primer año de vida del 10 al 12%¹. Se trata de un tumor de origen vascular que aparece en los primeros meses de vida, diferenciándose dos fases: una fase proliferativa, en la cual se produce un rápido crecimiento en los primeros meses, seguida de una fase lenta involutiva que puede durar años². Determinadas localizaciones requieren un tratamiento precoz para evitar la aparición de secuelas; este es el caso de la localización periocular, ya que se ha asociado a complicaciones como el desarrollo de ambliopía, astigmatismo asimétrico, proptosis, estrabismo o queratitis por exposición³⁻⁵.

Como tratamiento clásico de los hemangiomas se han utilizado fundamentalmente los corticoides sistémicos⁶. Otras alternativas terapéuticas han sido los corticoides tópicos e intralesionales, laserterapia, cirugía e interferón α^1 . En el 2008 fue publicado por Léaute-Labréze el tratamiento de los hemangiomas con propanolol⁷, convirtiéndose en la actualidad en una de las alternativas de mayor efectividad. Recientemente se ha descrito el empleo de timolol para el tratamiento de determinados hemangiomas, obteniéndose buenos resultados^{3,8-10}.

Presentamos el caso de una lactante de 2 meses de edad, con antecedente de parto pretérmino, que a las dos semanas de vida desarrolló en el párpado superior izquierdo un hemangioma infantil focal que llegó a ejercer un importante grado de privación visual y una moderada presión sobre el globo ocular (fig. 1). La paciente fue valorada por el Servicio de Oftalmología, quedando descartada cualquier otra patología ocular. Ante la necesidad de tratamiento para evitar complicaciones, y la negativa de los padres a administrar a su hija un tratamiento sistémico, se optó por la aplicación de timolol gel oftalmológico al 0,1%, dos veces al día.



Figura 1 Hemangioma infantil palpebral antes del tratamiento.

La instilación del gel se realizó sobre la conjuntiva palpebral, a través de una ligera eversión del párpado y sobre la superficie externa del hemangioma, seguida de una oclusión sobre el punto nasolacrimal; con esta última maniobra se consigue una mayor actividad local y una menor absorción sistémica.

Los resultados fueron apreciables desde la primera semana de tratamiento, en la que se consiguió una importante y significativa reducción del tamaño del tumor, quedando libre el área pupilar; el componente proliferativo también disminuyó de forma considerable (fig. 2). A los 4 meses de tratamiento el hemangioma había desaparecido casi por completo (fig. 3) sin haber presentado ningún efecto adverso local ni sistémico durante este periodo. La niña no ha presentado recidiva del hemangioma tras 5 meses de haber finalizado el tratamiento.

En la actualidad propranolol administrado por vía oral es uno de los fármacos más utilizados para el tratamiento de los hemangiomas². Sus efectos terapéuticos ocurren a través de mecanismos diversos: efecto vasoconstrictor, disminución de la expresión del factor de crecimiento del endotelio vascular (VEFG) y del factor de crecimiento de fibroblastos (bFGF)⁸. Aunque se considera un tratamiento seguro, su empleo se ha relacionado con efectos adversos tales como broncoespasmo, arritmias, bradicardia, hipotensión e hipoglucemia^{3,4,9}. Los corticoides sistémicos han sido tradicionalmente el tratamiento de primera línea de los hemangiomas, pero su uso prolongado se ha asociado a efectos secundarios como hipertensión arterial, glaucoma, miopatía y disminución de la ganancia ponderoestatural⁶. Otras alternativas terapéuticas como los corticoides intralesionales pueden ocasionar complicaciones como deformación de la morfología palpebral, elevación de la presión intraocular u oclusión de la arteria central de la retina³.

Timolol es un bloqueador beta no cardioselectivo muy similar al propranolol. Disponemos de timolol en diferentes preparados: al 0,5% en solución de colirio³ o en gel⁸ (timolol gel al 0,5% no está comercializado en nuestro país), y el empleado en nuestro caso, timolol gel al 0,1%. En esta forma de presentación los datos de farmacocinética indican una exposición sistémica casi despreciable, con concentra-

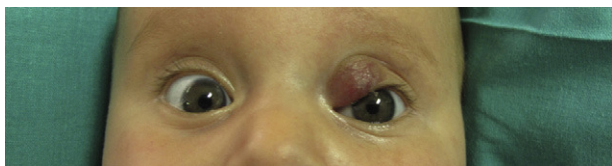


Figura 2 Hemangioma infantil palpebral tras una semana de tratamiento.



Figura 3 Hemangioma infantil palpebral tras 4 meses de tratamiento.

ciones plasmáticas fuera del umbral de cuantificación (nivel de cuantificación QL=0,8 ng/ml). No obstante, debemos tener en cuenta las contraindicaciones y efectos adversos de los bloqueadores beta administrados por vía general, aunque rara vez se hayan observado tras su instilación ocular.

Hasta la fecha se han descrito 9 casos de hemangioma palpebral tratados con timolol. El primero en el 2010 por Guo³ y más recientemente la publicación de Khunger, que presenta un hemangioma hemifacial asociado a un síndrome de PHACE⁹, y la de Nina Ni, que describe una serie de 7 casos¹⁰. En todos ellos los resultados han sido satisfactorios, pero tanto en el caso de Guo como en los 7 de Nina Ni la respuesta fue más tardía, a las 4 o 5 semanas de comenzar el tratamiento^{3,10}, quizás porque en nuestra paciente se ha realizado la aplicación también en la superficie conjuntival y en vehículo gel.

En nuestro caso el timolol gel al 0,1% ha demostrado ser un fármaco efectivo y seguro, por lo que consideramos que su uso en determinadas localizaciones, como la región periocular, podría ser una alternativa importante a tener en cuenta cuando el tratamiento sistémico esté contraindicado.

Bibliografía

1. Bruckner A, Frieden I. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol.* 2003;48:477-93.
2. Maguiness S, Friede J. Infantil hemangiomas: a look back and future directions. *Actas Dermosifilogr.* 2009;100:73-6.
3. Guo S, Ni N. Topical treatment for capillary hemangioma of the eyelid using beta-blocker solution. *Arch Ophthalmol.* 2010;128:255-6.
4. Fong J, Gole G, Sullivan T. Propranolol in the management of periorbital infantile haemangioma. *Clin Experiment Ophthalmol.* 2010;38:547-53.
5. Didi I, Ben-Zion I, Samuel C, Spierer B. Reduction in astigmatism using propranolol as first line therapy for periocular capillary hemangioma. *Am J Ophthalmol.* 2011;151:53-8.
6. Malla S, Torrelo A, Zambrano A. Tratamiento de hemangiomas infantiles con corticoides orales. *Actas Dermosifilogr.* 2004;95:370-3.
7. Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Taïbeb A. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med.* 2008;358:2649-51.
8. Pope E, Chakkittakandiyil A. Topical timolol gel for infantile hemangiomas: a pilot study. *Arch Dermatol.* 2010;146:564-5.
9. Khunger N, Pahwa M. Dramatic response to topical timolol lotion of a large hemifacial infantile haemangioma associated with PHACE syndrome. *Br J Dermatol.* 2011;164:886-8.

10. Ni N, Langer P, Wagner R, Guo S. Topical timolol for periorbital hemangioma: Report of further study. *Arch Ophthalmol*. 2011;129:377-9.

M.D. Fernández-Ballesteros^{a,*}, Á. Vera-Casaño^a, J. Escudero-Gómez^b y A. Hiraldo-Gamero^a

^a *Servicio de Dermatología, Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga, España*

^b *Servicio de Oftalmología, Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga, España*

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: loleballes@hotmail.com
(M.D. Fernández-Ballesteros).

doi:10.1016/j.ad.2011.06.014

Características dermatoscópicas de la enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea

Dermoscopic Features of Cutaneous Rosai-Dorfman Disease

Sr. Director:

La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es un cuadro proliferativo histiocítico benigno, de carácter idiopático, que se manifiesta habitualmente como linfadenopatías asintomáticas de gran tamaño. Los casos de ERD exclusivamente cutáneos descritos son infrecuentes. Presentamos un caso clínico y describimos las características dermatoscópicas de esta entidad.

Varón de 29 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés que consultó por una lesión localizada en la región pectoral izquierda, de varios años de evolución y crecimiento progresivo. Aportaba un informe de una biopsia realizada fuera de nuestro centro, con el diagnóstico de xantogranuloma atípico.

En la exploración física presentaba una placa infiltrada, de superficie heterogénea, bien delimitada, de 4,5 × 4 cm de ejes mayores, de color eritemato-anaranjado, con una zona central blanquecina y múltiples estructuras amarillentas en la periferia (fig. 1).

La imagen dermatoscópica mostraba un área rojo-lechosa en la parte central, mientras que en la parte externa de la lesión se apreciaban múltiples áreas homogéneas de color amarillento de tamaño variable y bordes irregulares, rodeadas de vasos telangiectásicos de gran tamaño, sobre un fondo de color rojo-anaranjado (fig. 2). Dado el crecimiento progresivo de la lesión y las molestias que le ocasionaba al paciente, se decidió la extirpación radical de la lesión.

Histológicamente se observó una proliferación dérmica mal delimitada de histiocitos de gran tamaño, que crecía en profundidad hasta llegar a las proximidades del tejido adiposo subcutáneo. Dichos histiocitos presentaban citoplasmas eosinófilos amplios y vacuolados, y núcleos redondos y homogéneos. Algunos de estos histiocitos contenían linfocitos intactos en su interior (fig. 3). Junto con los histiocitos se observó la presencia de un abundante infiltrado inflamatorio, constituido en su mayor parte por células plasmáticas, con linfocitos, células gigantes multinucleadas e histiocitos xantomizados de núcleos pequeños. Se apreciaba un estroma fibroso prominente de

patrón estoriforme ampliamente vascularizado. Las tinciones inmunohistoquímicas fueron positivas para S-100 y CD68, y negativas para CD1a. La presencia de emperipolesis y el perfil inmunohistoquímico sugirieron el diagnóstico de una forma cutánea de enfermedad de Rosai-Dorfman. El estudio de extensión del paciente no mostró alteraciones hematológicas ni presencia de adenopatías o alteraciones en otros órganos.

La ERD o linfadenopatía masiva con histiocitosis sinusal es una proliferación histiocítica en la que aproximadamente el 40% de los pacientes tienen afectación extranodal, siendo la piel el órgano más frecuentemente afecto^{1,2}. Las formas puramente cutáneas de ERD son infrecuentes. Las lesiones cutáneas son inespecíficas y pueden ser solitarias o múltiples, de diferente tamaño y morfología. Pueden localizarse en cualquier región anatómica y su diagnóstico diferencial clínico es amplio, incluyendo paniculitis, vasculitis, acné vulgaris, hidradenitis supurativa, granuloma anular, sarcoidosis, además de otras histiocitosis³. Kong et al. propusieron una clasificación morfológica basada en las características morfológicas de 39 lesiones, siendo la forma «pápulo-nodular» la más frecuente (casi el 80%), seguida de la forma en «placa infiltrada» (12,5%) y la «tumoral» (7,7%)⁴. Los hallazgos histológicos de las lesiones cutáneas son similares a los encontrados en los tejidos linfáticos. El hallazgo principal es un denso infiltrado de histiocitos de gran tamaño de citoplasma amplio y pálido, con núcleos redondeados, que contienen en su citoplasma leucocitos intactos, habitualmente linfocitos, fenómeno denominado linfocitosis o emperipolesis. Típicamente estos histiocitos son positivos para S-100, negativos para CD1a, y con positividad variable para CD68. El perfil inmunohistoquímico es fundamental para el diagnóstico histológico, ya que la presencia variable de fibrosis, proliferación vascular, agregados linfoides, células espumosas o células gigantes multinucleadas de tipo Touton pueden confundirnos con otros procesos histiocíticos, especialmente con el xantogranuloma juvenil.

Las características dermatoscópicas de la ERD descritas en la literatura son escasas^{5,6}. Rodríguez Blanco et al. describen un caso de ERD localizado en la planta, caracterizado por presentar estructuras ovoideas «algodonosas» sobre un fondo eritematoso. Nuestro caso, en cambio, presenta unas características dermatoscópicas similares a las descritas en el xantogranuloma juvenil (XGJ), caracterizado por un área central homogénea de coloración amarillo-anaranjada, con una zona periférica ligeramente más eritematosa. Esto es lo que se ha denominado «signo