

nacidos prematuros, pero existen pocos casos descritos de EG.

En la población general las localizaciones más frecuentes de presentación son la región anogenital, las extremidades y el tronco, y raramente la cara y el cuello⁴. En cambio, los casos publicados en pacientes pretérmino se describen habitualmente en la cara, razón por la cual se denominó a estas lesiones con el término *noma neonatorum*, acuñado por Ghosal⁵ por su similitud clínica con el *noma* o *cancrum oris*^{6,7}, producido predominantemente por *Fusobacterium necrophorum* y *Prevotella intermedia*^{8,9} y descrito en niños a partir de los dos años y adultos con malas condiciones higiénicas. Posteriormente Freeman¹⁰ agrupó todos estos casos bajo la denominación de EG por su germen etiológico común, *Pseudomonas aeruginosa*, prácticamente inexistente en el *noma* clásico.

El diagnóstico del EG es eminentemente clínico, aunque debe ser confirmado por los cultivos de la lesión, y en la mayor parte de los casos por el hemocultivo positivo a *Pseudomonas aeruginosa*, diferenciándose así de lesiones que podrían encuadrarse dentro de su diagnóstico diferencial, como son las micosis profundas o las lesiones producidas por gérmenes anaerobios. El tratamiento está enfocado fundamentalmente a tratar la bacteriemia subyacente que marcará el pronóstico, y debe incluir dos antibióticos sinérgicos, generalmente un aminoglucósido asociado a un betalactámico con actividad anti-*Pseudomonas*. El tratamiento de la lesión local se debe realizar mediante antibioterapia tópica y desbridamiento mecánico o químico.

Como conclusión debemos considerar el EG en el diagnóstico diferencial de las lesiones ulcerosas en el paciente pretérmino, sobre todo en los casos que asocien neutropenia, recordando su preferencia por el área facial en estos pacientes, ya que su rápido reconocimiento posibilitará iniciar el tratamiento antibiótico adecuado precozmente, reduciendo así la alta mortalidad asociada a la sepsis por *Pseudomonas*, sobre todo en aquellos casos en los que la lesión se inicia días antes de la sepsis clínica, tal y como aconteció en nuestra primera paciente.

Bibliografía

1. Reich HL, Williams Fadeyi D, Naik NS, Honing PJ, Yan AC. Nonpseudomonal ecthyma gangrenosum. J Am Acad Dermatol. 2004;50:S114-7.
2. Versapuech J, Léauté-Labreze C, Thedenat B, Taieb A, Ragnaud JM. Ecthyma gangréneux à Pseudomonas aeruginosa sans septicémie chez une patiente neutropénique. Rev Med Interne. 2001;22:877-80.
3. Rhody C. Bacterial infections of skin. Prim Care. 2000;27:459-73.
4. Funk E, Ivan D, Guillenwater AM. Ecthyma gangrenosum. An unusual cutaneous manifestation of the head and neck. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2009;135:818-20.
5. Ghosal SP, Gupta PC, Mukherjee AK. Noma neonatorum: its aetiopathogenesis. Lancet. 1978;2:289-91.
6. Tempest MN. Cancrum oris. Br J Surg. 1966;53:949-68.
7. Atiyeh BS, Hashim HA, Rubeiz MT, Hamdan AM, Bitar FF, Serhal HM. Necrotising infection of the orofacial tissues in neonates (noma neonatorum). Case report. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg. 1998;32:343-5.
8. Paster BJ, Falkler WA, Enwnwu CO, Idigbe EO, Savage KO, Levanos VA, et al. Prevalent bacterial species and novel phylotypes in advanced noma lesions. J Clin Microbiol. 2002;40:2187-91.
9. Enwonwu CO, Falkler WA, Idigbe EO. Oro-facial gangrene (Noma/Cancrum oris): pathogenetic mechanisms. Crit Rev Oral Biol Med. 2000;11:159-71.
10. Freeman AF, Mancini AJ, Yogev R. Is noma neonatorum a presentation of ecthyma gangrenosum in the newborn? Pediatr Infect Dis J. 2002;21:83-5.

M.M. Serrano-Martin^a, J. del Boz^{b,*}, M. Chaffanel-Peláez^a y Á. Vera-Casaño^c

^a Servicio de Neonatología, Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, España

^b Servicio de Dermatología, Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España

^c Servicio de Dermatología, Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mmarser@live.com (J. del Boz).

doi:10.1016/j.ad.2011.07.022

Infiltración cutánea por linfocitos T CD8+ asociada a virus de la inmunodeficiencia humana

Cutaneous CD8+ T-cell Infiltrates Associated With Human Immunodeficiency Virus

Sr. Director:

Las dermatosis inflamatorias son frecuentes en pacientes positivos para el VIH, sobre todo en aquellos con inmunosupresión severa, siendo además destacable en estos pacientes su alta asociación a linfomas agresivos, especialmente de localización extranodal. Aunque la mayoría

de estos linfomas son de células B, los linfomas cutáneos primarios más comunes son derivados de células T (LCCT)¹.

Un varón de 60 años que como único antecedente presentaba EPOC leve, que trataba ocasionalmente con inhaladores, consultó por la aparición de lesiones cutáneas intensamente pruriginosas en áreas fotoexpuestas de 8 meses de evolución, y por una caída generalizada del cabello. Además refería pérdida de peso y sensación distérmica no termometrada. En la exploración física presentaba placas eritematosas y liquenificadas de distribución generalizada, junto con alopecia universal e infiltración de la piel de la cara, sobre todo a nivel supraciliar de aspecto «leonino» (fig. 1) sin afectación palmoplantar, linfadenopatías ni visceromegalias.

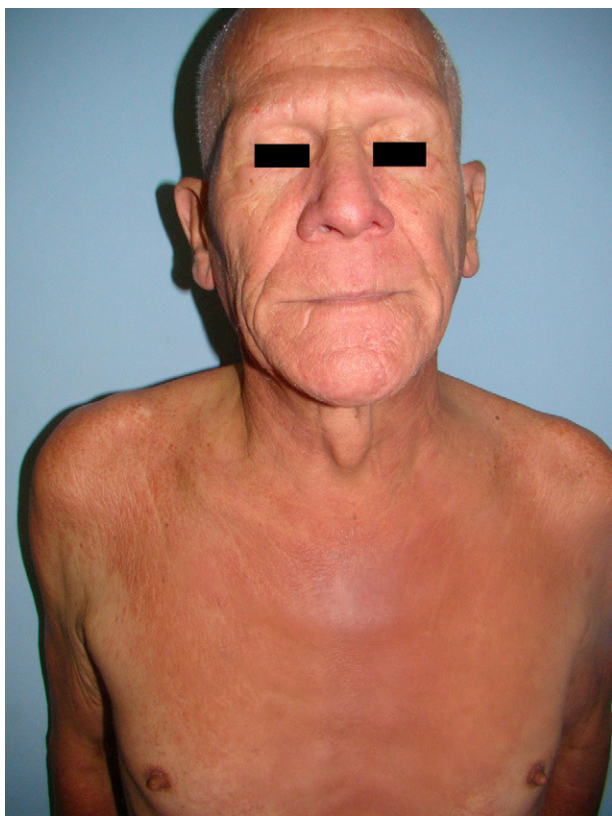


Figura 1 Alopecia universal y facies con piel infiltrada, sobre todo a nivel supraciliar, de aspecto «leonino».

Se realizaron biopsias de lesiones en el cuero cabelludo y en el miembro superior derecho, en las que se apreciaba a bajo aumento un moderado infiltrado inflamatorio perivascular en la dermis superficial, con afectación focal de la epidermis y del folículo piloso. A mayor aumento se observaba que el infiltrado inflamatorio de la dermis superficial estaba constituido por linfocitos de núcleos irregulares aumentados de tamaño que infiltraban la epidermis sobre focos de espongirosis leve. Con técnicas de inmunohistoquímica las células se marcaron con CD3, expresando la mayoría CD8 y escasas CD4, con CD30 negativas (fig. 2). Se solicitó estudio de clonalidad de reordenamiento del gen de las cadenas pesadas de inmunoglobulinas (JH), del gen del receptor T-gamma y del receptor T-beta, resultando negativos.

El paciente fue ingresado para el estudio de su síndrome constitucional. En la analítica destacaba una eosinofilia periférica (570/ μ l, 20,9%) y elevación de LDH (877 U/l). La serología para el VIH resultó positiva, mientras que el resto de serologías (incluyendo lúes, VHB, VHC, CMV y VEB) y los marcadores tumorales fueron negativos. En la citometría se apreció una disminución del cociente CD4/CD8 con un valor de 0,15 (1-4), disminución de linfocitos CD4 absolutos (197/ μ l), aumento de linfocitos CD8 absolutos (1291/ μ l) y una carga viral baja (1.293). En la TAC torácica se observó enfisema centrolobulillar, sin presencia de masas ni adenopatías; la ecografía abdominal reveló una próstata hipertrófica de apariencia adenomatosa y en el ecocardiograma se observó insuficiencia tricuspídea leve. Además se

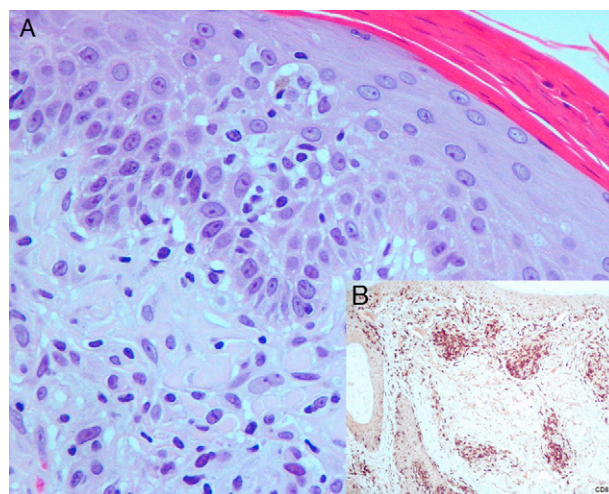


Figura 2 A. Presencia de un infiltrado inflamatorio en la dermis superficial constituido por linfocitos de núcleos irregulares aumentados de tamaño que infiltran la epidermis sobre focos de espongirosis leve (hematoxilina-eosina \times 400). B. Técnica de inmunohistoquímica: positividad para anticuerpo anti CD8 (estreptavidina-biotina-diaminobencidina de novocastra \times 100)

realizó una TAC de cráneo, en la que no se apreciaron alteraciones de interés.

Con estos datos se llegó al diagnóstico de infiltración cutánea por linfocitos atípicos CD8+ o pseudolinfoma cutáneo CD8+ asociado a VIH. Tras 3 meses de la instauración de terapia sistémica antirretroviral (ritonavir, atazanavir, emtricitabina y tenofovir) y prednisona oral (desde 45 mg/día) en pauta descendente, el paciente evolucionó favorablemente con descenso en el número de lesiones, desaparición del prurito y ganancia de peso. Además se observó recrecimiento del cabello en el cuero cabelludo y las cejas (fig. 3).

La presencia de trastornos mucocutáneos es muy frecuente en pacientes positivos para el VIH. Dentro del grupo de neoplasias asociadas con el VIH, los linfomas constituyen la segunda en frecuencia (tras el sarcoma de Kaposi). En la mayoría de los casos son linfomas no Hodgkin, mostrando una mayor incidencia los subtipos agresivos de células B y de localización extranodal^{1,2}, aunque también se han descrito casos de LCCT^{1,3}. Recientemente se han publicado en relación con la infección por VIH procesos linfoproliferativos policlonales de aparente naturaleza reactiva^{1,4,5}, pero que tanto clínica como histológicamente pueden simular LCCT, como sucedía en nuestro caso¹⁻⁷. El pseudolinfoma cutáneo CD8+ en pacientes positivos para el VIH es una entidad poco frecuente y de patogenia desconocida^{2,6} que habitualmente se manifiesta en forma de extensas placas o eritrodermia^{1,2,4,6,8}, asociándose frecuentemente a eosinofilia⁶. El estudio histológico característicamente muestra una infiltración dérmica masiva por linfocitos CD8+, con o sin afectación de la epidermis, y el estudio de clonalidad es negativo^{2-4,6}.

En la literatura se han descrito muy pocos casos de pseudolinfomas cutáneos CD8+ asociados a pacientes positivos para el VIH^{1-4,6,7}, habitualmente apareciendo en estadios avanzados de la enfermedad, asociándose a linfopenia severa de células CD4^{1,2,6}. Clásicamente el tratamiento

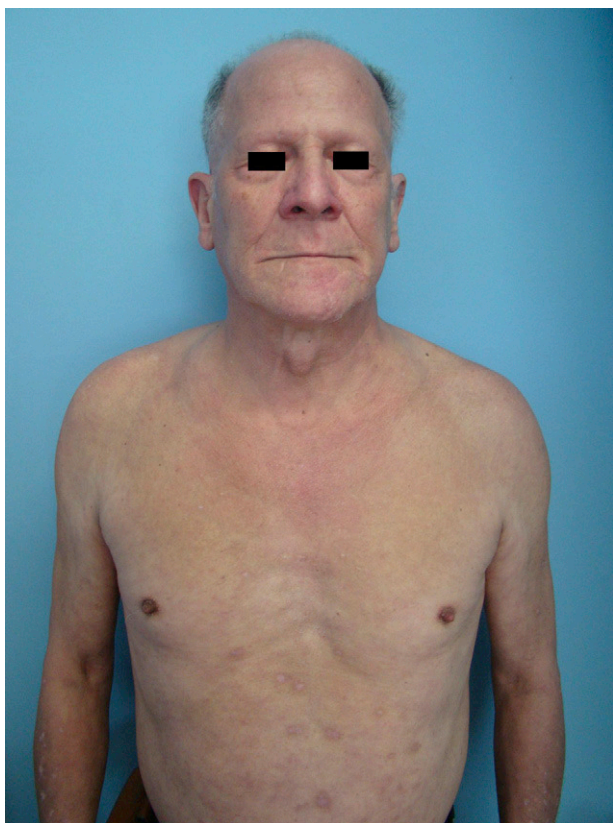


Figura 3 Evolución tras el tratamiento: descenso en el número de lesiones, ganancia de peso y recrecimiento del cabello en el cuero cabelludo y en las cejas.

empleado son los corticoides sistémicos, aunque se ha descrito buena respuesta a la terapia antirretroviral⁶.

En nuestro caso la correlación clínico-patológica, incluyendo la evolución del cuadro y la respuesta a la terapia antirretroviral, junto con las técnicas de inmunohistoquímica y de biología molecular para el estudio de clonalidad, permitieron llegar al diagnóstico.

Por tanto, ante un paciente positivo para el VIH con lesiones cutáneas infiltradas intensamente pruriginosas, alopecia universal, pérdida de peso y eosinofilia se debe plantear este diagnóstico. No obstante, se debe realizar el diagnóstico diferencial con los LCCT, el síndrome hipe-

reosinofílico primario (más de 1.500 eosinófilos en sangre periférica durante más de 6 meses sin otra aparente causa para la eosinofilia), las toxicodermias, la dermatitis atópica, la dermatitis de contacto, las infestaciones parasitarias y otras dermatosis asociadas con el VIH, como la papuloeritrodermia de Ofuji.

Bibliografía

- Guitart J, Variakojis D, Kuzel T, Rosen S. Cutaneous CD8+ T-cell infiltrates in advanced HIV infection. *J Am Acad Dermatol.* 1999;41:722-7.
- Zhang P, Chiriboga L, Jacobson M, Marsh E, Hennessey P, Schinella R, et al. Mycosis fungoideslike T-cell cutaneous lymphoid infiltrates in patients with HIV infection. *Am J Dermatopathol.* 1995;17:29-35.
- Friedler S, Parisi MT, Waldo E, Wiczorek R, Sidhu G, Rico MJ. Atypical cutaneous lymphoproliferative disorder in patients with HIV infection. *Int J Dermatol.* 1999;38:111-8.
- Bachelez H, Hadida F, Parizot C, Flageul B, Kemula M, Dubertret L, et al. Oligoclonal expansion of HIV-specific cytotoxic CD8 T lymphocytes in the skin of HIV-1-infected patients with cutaneous pseudolymphoma. *J Clin Invest.* 1998;101:2506-16.
- Bergman R. Pseudolymphoma and cutaneous lymphoma: facts and controversies. *Clin Dermatol.* 2010;28:568-74.
- Schartz NE, De La Blanchardière A, Alaoui S, Morel P, Sigaux F, Vignon-Pennamen MD, et al. Regression of CD8+ pseudolymphoma after HIV antiviral triple therapy. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:139-41.
- Picard-Dahan C, Le Guyadec T, Grossin M, Fenton N, Raphael M, Simonpoli AM, et al. Erythrodermies pigmentées au cours du SIDA. *Ann Dermatol Venerol.* 1996;123:307-13.
- Burns MK, Cooper KD. Cutaneous T-cell lymphoma associated with HIV infection. *J Am Acad Dermatol.* 1993;29:394-9.

T. Fernández-Morano^{a,*}, M. Aguilar-Bernier^a,
J. del Boz^a y R. Fúnez-Liébana^b

^a Servicio de Dermatología, Hospital Costa del Sol, Marbella, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Costa del Sol, Marbella, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: tfm_84@hotmail.com

(T. Fernández-Morano).

doi:10.1016/j.ad.2011.08.013

Nevus de tejido conectivo con patrón zosteriforme. Aportación de un nuevo caso

Zosteriform Connective Tissue Nevus: A New Case Report

Sr. Director:

Los nevus de tejido conectivo son un tipo de hamartomas dérmicos con aspecto clínico variable. En general se

presentan como placas de color piel, amarillentas o marrónáceas, con superficie mamelonada en el tronco o las extremidades, siendo algunas de sus expresiones más típicas la apariencia en «piel de naranja» asociada a la esclerosis tuberosa o placas con aspecto en empedrado. Se caracterizan por presentar exceso de colágeno o alteraciones en las fibras elásticas. El diagnóstico de estos procesos se basa en la correlación clínico-patológica, y es preciso identificar las variantes que pueden asociarse a manifestaciones extracutáneas. Una variedad extremadamente rara de este tipo de tumores lo constituyen aquellos que tienen un patrón zosteriforme, habiéndose descrito 5 casos en la literatura hasta el momento.