

9. Grimmer J, Weiss T, Weber L, Meixner D, Scharffetter-Kochanek K. Successful treatment of lichen amyloidosis with combined bath PUVA photochemotherapy and oral acitretin. *Clin Exp Dermatol.* 2007;32: 39-42.
10. Jin AG, Por A, Wee LK, Kai CK, Leok GC. Comparative study of phototherapy (UVB) vs. photochemotherapy (PUVA) vs. topical steroids in the treatment of primary cutaneous lichen amyloidosis. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2001;17: 42-3.

J. Alonso-González*, M.T. Rodríguez-Granados y J. Toribio

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

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: julio.alonso.gonzalez@gmail.com (J. Alonso-González).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.07.014>

Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada. Una entidad poco conocida para el dermatólogo

Vogt-Koyanagi-Harada Disease: A Disorder Unfamiliar to Dermatologists

Sr. Director:

La enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada es una rara entidad caracterizada por uveítis bilateral, meningitis, síntomas auditivos y alteraciones cutáneas como vitiligo, poliosis y alopecia¹. Este caso pretende llamar la atención sobre una entidad ampliamente recogida en la literatura médica, pero poco conocida para el dermatólogo.

Presentamos el caso de un varón de 37 años de edad, natural de Bolivia, que acudió al Servicio de Urgencias por presentar vértigo, cefalea, dolor ocular y pérdida de visión en ambos ojos de una semana de evolución. Tres meses después fue remitido a Dermatología por alopecia en el cuero cabelludo de rápida instauración. En la exploración física el paciente presentaba nistagmus horizonte-rotatorio en reposo, en la mirada vertical hacia arriba y hacia la derecha. En el estudio oftalmológico se evidenció una llamativa pérdida de agudeza visual en ambos ojos y la biomicroscopía de polo anterior mostraba un fenómeno Tyndall con sinequias posteriores (fig. 1). Además, se observaba una alopecia difusa no cicatricial en el cuero cabelludo junto con una poliosis en la ceja derecha (fig. 2A y B). Se le practicó una analítica sanguínea con resultados dentro de la normalidad, que incluyó hemograma, bioquímica, coagulación, proteinograma, autoanticuerpos antinucleares (ANA, ENA), serologías luética y vírica (VHA, VHB, VHC, VIH, VEB, CMV) y hormonas tiroideas. La RMN cerebral permitió descartar afectación meningoencefálica. Las pruebas de histocompatibilidad realizadas mostraron un tipaje HLA positivo para DR4 y DR53. Con estos datos se estableció el diagnóstico de enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada. El paciente inició tratamiento con metilprednisolona 1 g IV durante 3 días, y posterior descenso gradual de la dosis vía oral durante 12 semanas. Rápidamente presentó una marcada mejoría clínica no solo de las manifestaciones sistémicas, sino también una resolución completa de la alopecia. Sin embargo, el pelo de nuevo crecimiento permaneció de coloración grisblanquecina (fig. 3).

La enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada, descrita en 1951, es un raro trastorno sistémico inflamatorio mediado

por linfocitos T que actúan frente a las células pigmentadas de la úvea, la piel, el oído interno y las leptomeninges¹.

Su incidencia es de 6,5 casos por millón, siendo más frecuente entre los 20 y los 50 años de edad en mujeres asiáticas, hispanos y nativos americanos. Su etiología es desconocida, aunque los análisis inmunogenéticos permiten sugerir una fuerte asociación con ciertos HLA (DR4, DRB1, DR53) y genes de la familia de la tirosinasa que condicionan una susceptibilidad genética a padecer la enfermedad². Se ha descrito su asociación a diversos procesos infecciosos y a otros trastornos que presentan mecanismos patogénicos inmunológicos, como patología tiroidea autoinmune, psoriasis, dermatosis ampollosa IgA lineal y vitiligo inflamatorio como consecuencia de la destrucción de los melanocitos por linfocitos T citotóxicos CD8²⁻⁴.

No existen test específicos para confirmar el diagnóstico, siendo este fundamentalmente clínico. Los hallazgos dermatológicos (alopecia, poliosis y vitiligo) forman parte de los criterios diagnósticos de esta entidad (tabla 1). Otras manifestaciones clínicas extracutáneas características son las oculares (uveítis bilateral granulomatosa, desprendimiento de retina, pérdida de visión) y las neuro-auditivas (cefalea, meningitis aséptica, vértigo, nistagmus e hipoacusia)⁵.

La alopecia puede aparecer hasta en un 70% de los casos, semanas o meses después del inicio de los síntomas oculares. Tras un periodo variable de tiempo se produce

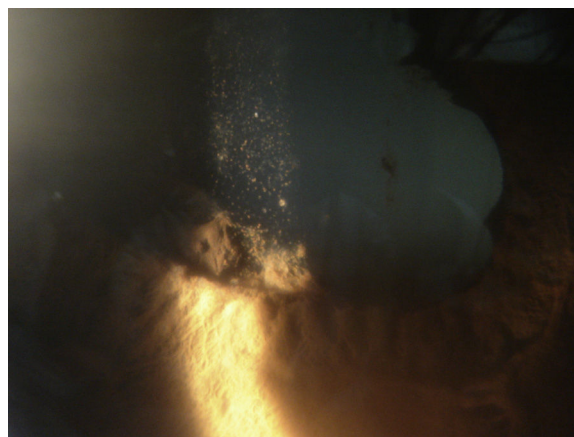


Figura 1 Fenómeno Tyndall con presencia de sinequias posteriores características de la uveítis anterior.

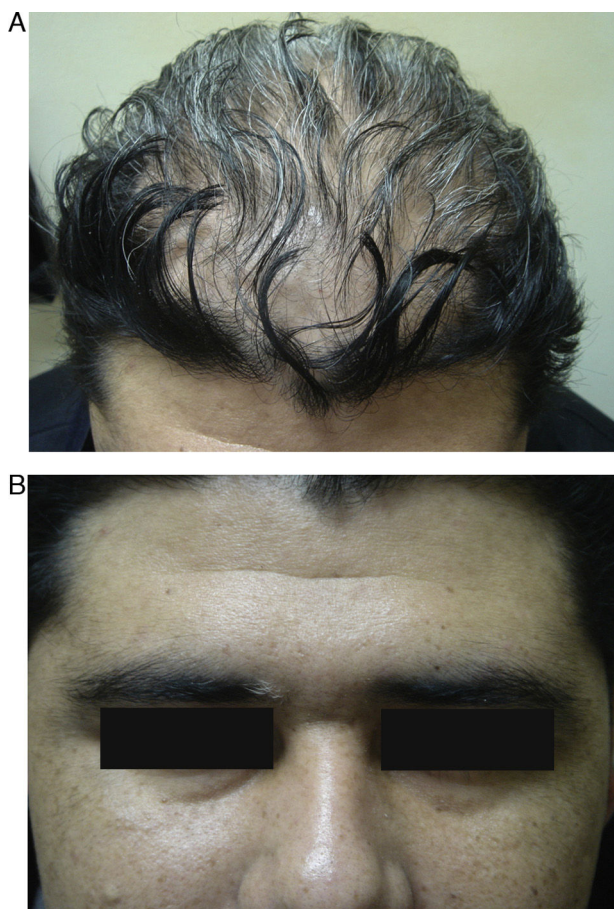


Figura 2 A. Alopecia difusa en el cuero cabelludo de rápida instauración. B. Poliosis de la ceja izquierda.

una recuperación completa de la alopecia. Recientemente se ha propuesto que la alopecia y la poliosis descrita clásicamente por los oftalmólogos pudiera ser una alopecia areata con un posterior crecimiento con pelo blanco⁶. El vitiligo se manifiesta en casi la mitad de los pacientes, a



Figura 3 Recuperación completa de la alopecia tras el tratamiento, con crecimiento de pelo gris-blanquecino.

Tabla 1 Criterios diagnósticos de la enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada

Criterios diagnósticos mayores

1. No historia de trauma ocular penetrante ni cirugía previa al episodio de uveítis
2. No evidencia clínica ni de laboratorio sugestiva de otra enfermedad ocular
3. Afectación ocular bilateral (coroiditis, uveítis, reacción vítreo inflamatoria, desprendimiento de retina seroso)
4. Hallazgos neurológicos/auditivos (meningismo, tinnitus, pleocitosis en el LCR)
5. Hallazgos dermatológicos (alopecia, poliosis, vitiligo)
6. Hipoxia
7. Depresión del sistema nervioso central
8. Petequias

Criterios diagnósticos menores

9. Taquicardia (> 120 latidos por minuto)
10. Fiebre (temperatura > 39 °C)
11. Anemia inexplicable
12. Trombocitopenia (recuento plaquetar < 150 × 10⁹/l)

menudo es simétrico y los cambios pigmentarios pueden ser permanentes.

Los corticoides sistémicos a altas dosis de forma precoz son el tratamiento de elección en los brotes. Aquellos pacientes con enfermedad resistente a la terapia esteroidea o recurrente pueden asociar otros agentes inmunosupresores como ciclosporina, ciclofosfamida y/o azatioprina. En casos refractarios se ha descrito una buena respuesta terapéutica con adalimumab y rituximab⁷. El pronóstico es relativamente benigno, y aunque las complicaciones visuales son las más frecuentes, en la actualidad es rara la ceguera total. Pueden aparecer también alteraciones de la personalidad, psicosis y sordera, como las que sufrió el pintor español Francisco de Goya durante la creación de sus famosas «pinturas negras»⁸ como secuelas de esta enfermedad.

Agradecimientos

Al resto de los compañeros de los servicios de Dermatología y Oftalmología que participaron en el diagnóstico y manejo del paciente.

Bibliografía

1. Igawa K, Endo H, Yokozeki H, Nishioka K, Kawaguchi T. Alopecia in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2006;20:236-8.
2. Kluger N, Mura F, Guillot B, Bessis D. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome associated with psoriasis and autoimmune thyroid disease. *Acta Derm Venereol*. 2008;88:397-8.
3. Yanagihara S, Mizuno N, Naruse A, Tateishi C, Tsuruta D, Ishii M. Linear immunoglobulin A/immunoglobulin G bullous dermatosis associated with Vogt-Koyanagi-Harada disease. *J Dermatol*. 2011;38:798-801.
4. Tsuruta D, Hamada T, Teramae H, Mito H, Ishii M. Inflammatory vitiligo in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *J Am Acad Dermatol*. 2001;44:129-31.
5. Read RW, Holland GN, Rao NA, Tabbara KF, Ohno S, Arellanes-García L, et al. Revised diagnostic criteria for

- Vogt-Koyanagi-Harada disease: report of an international committee on nomenclature. *Am J Ophthalmol.* 2001;131:647-52.
6. Haque WM, Mir MR, Hsu S. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome: Association with alopecia areata. *Dermatol Online J.* 2009;15:10.
 7. Dolz-Marco R, Gallego-Pinazo R, Díaz-Llopis M. Rituximab in refractory Vogt-Koyanagi-Harada disease. *J Ophthalmic Inflamm Infect.* 2011;1:177-80.
 8. Vargas LM. The black paintings and the Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *J Fla Med Assoc.* 1995;82:533-4.

P. Hernández-Bel^{a,*}, J. Montero^b, L. Hernández-Bel^b
y A. Torrijos-Aguilar^c

^a Servicio de Dermatología, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

^b Servicio de Oftalmología, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

^c Servicio de Dermatología, Hospital Provincial de Castellón, Castellón, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pablohernandezbel@hotmail.com

(P. Hernández-Bel).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.07.015>

Condrodermatitis *nodularis helicis* tratada con éxito con nitroglicerina al 2% en gel

Chondrodermatitis Nodularis Helicis: Successful Treatment with 2% Nitroglycerin Gel

Sr. Director:

La condrodermatitis *nodularis helicis* (CNH) es una enfermedad que afecta la piel y el cartilago del pabellón auricular, manifestándose como un nódulo solitario doloroso al nivel del hélix y en menor frecuencia del antehélix. Su etiopatogenia es desconocida, aunque se ha descrito que podría originarse por una disminución del flujo sanguíneo debido a periodos prolongados de presión sobre el cartilago auricular. El tratamiento es difícil, con numerosas recidivas tanto con el tratamiento conservador como con el quirúrgico.

Presentamos el caso de una mujer de 83 años que acudió a nuestra consulta por presentar un nódulo eritematoso con ulceración central en el hélix de la oreja izquierda, muy doloroso al tacto, de 2 años de evolución, que no había mejorado con la aplicación de tandas de corticoides tópicos (fig. 1). La biopsia cutánea mostró hiperqueratosis, una epidermis acantósica sin signos de displasia y una dermis superficial con numerosos capilares ectásicos.

Ante estos hallazgos, y descartada la malignidad de la lesión, se realizó el diagnóstico de CNH, y se inició tratamiento tópico con nitroglicerina al 2% en gel una vez cada 12 h durante 3 meses. Se observó mejoría en la apariencia de la lesión (fig. 2), y casi completa desaparición del dolor. Se realizó una valoración del dolor con una escala visual analógica (10 = dolor insoportable/0 = no dolor) que pasó de 8 en la primera visita a 1 a los 3 meses de tratamiento tópico. Por lo tanto, después de 4 meses desde el inicio del tratamiento, 3 de tratamiento y uno de control, la paciente presentó una importante mejoría de la clínica, sin haber sufrido ningún efecto adverso.

La CNH es una entidad inflamatoria caracterizada por un nódulo solitario de pocos milímetros al nivel del hélix, y en menor frecuencia del antehélix, de color rosado o rojizo, a veces con ulceración y costra central, bien delimitado y firme al tacto. Característicamente es muy doloroso a la presión, hecho que puede ayudar a realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades tales como la queratosis actínica, el carcinoma escamoso o el carcinoma basocelular¹.

Histológicamente se caracteriza por una capa córnea hiperqueratósica con áreas de paraqueratosis, acantosis y en ocasiones con presencia de una úlcera cubierta por una costra. En fases más avanzadas la dermis se encuentra degenerada, con aumento de los vasos así como de un infiltrado inflamatorio perivascular². Si la biopsia incluye cartilago, hecho que no ocurre en hasta el 30% de las biopsias¹, se observará degeneración de este tejido.

La etiopatogenia de esta entidad es desconocida. Se cree que un traumatismo repetitivo o periodos prolongados de presión, como los que ocurren durante el sueño nocturno, podrían inducir isquemia del cartilago y del pericondrio auricular, dada la ausencia de una capa gruesa de tejido celular subcutáneo que proteja dichas estructuras³. Una vez instaurada la isquemia se produciría la necrosis del cartilago con la consiguiente eliminación transepitelial de este material



Figura 1 Úlcera eritematosa en el hélix de la oreja izquierda, compatible con condrodermatitis *nodularis helicis*.