

dermatomiofibroma fue propuesto por Kamino² en 1992. La serie global más numerosa es la recogida por Mentzel et al.³, con un total de 56 casos de edades comprendidas entre los 3 y los 51 años de edad, y un predominio en el sexo femenino. La característica principal del tumor es una proliferación de células fusiformes dispuestas en una orientación paralela a la superficie de la epidermis. Estas células representan fibroblastos y miofibroblastos, como han demostrado los estudios ultraestructurales e inmunofenotípicos. El perfil inmunohistoquímico es muy variable, aunque es frecuente la expresión de vimentina. En algunos casos se ha descrito la expresión de CD34, lo cual puede complicar el diagnóstico diferencial con el dermatofibrosarcoma protuberans. La inmunohistoquímica es útil, en cualquier caso, para orientar al patólogo, pero la base del diagnóstico es morfológica. El tratamiento es quirúrgico, y la extirpación con un margen adecuado no suele acompañarse de recidivas.

Tardío et al.⁴ recogen un total de 34 casos en niños. De ellos, el 56% de los tumores se localizaron en el cuello, igual que en los 2 pacientes descritos. Una primera característica del dermatomiofibroma pediátrico sería, por lo tanto, la predilección por el área cervical, ya que en adultos el tumor aparece con mayor frecuencia en los hombros o en la región proximal de las extremidades, siendo más infrecuente la localización en el cuello y la nuca. La segunda sería la afectación predominante de niños de sexo masculino. En adultos se observa en el 90% de los casos en mujeres⁵⁻⁸. Se ha especulado con la posibilidad de que el tumor regrese espontáneamente en los niños varones en la pubertad, persistiendo en las mujeres, lo que arrojaría una mayor presencia en el sexo femenino en la edad adulta.

La importancia de esta entidad es diferenciarla de otros tumores fusocelulares como el tumor desmoide o el dermatofibrosarcoma protuberans. Además deben descartarse otras lesiones mesenquimales más típicas de la edad pediátrica, como el hamartoma fibroso de la infancia, la miofibromatosis, el nevus de tejido conectivo o el hamartoma de músculo liso. Una guía para el diagnóstico diferencial de estos tumores se presenta en la [tabla 1](#).

Bibliografía

1. Hugel H. Die plaqueformige dermale fibromatose. *Hautarzt*. 1991;42:223.
2. Kamino H, Reedy VB, Gero M, Greco MA. Dermatomyofibroma. A benign cutaneous plaque-like proliferation of fibroblasts and myofibroblasts in young adults. *J Cutan Pathol*. 1992;19:85.
3. Mentzel T, Kutzner H. Dermatomyofibroma: Clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 56 cases and reappraisal of a rare and distinct cutaneous neoplasm. *Am J Dermatopathol*. 2009;31:44-9.
4. Tardío JC, Azorín D, Hernández-Núñez A, Guzmán A, Torrelo A, Herráiz M, et al. Dermatomyofibromas presenting in pediatric patients: clinicopathologic characteristics and differential diagnosis. *J Cutan Pathol*. 2011;38:967-72.
5. Gómez-Moyano E, Vera-Casaño A, Martínez-García S, Sanz-Trelles A, Crespo-Erchiga V. Two cases of dermatomyofibroma (plaque-like dermal fibromatosis). *Int J Dermatol*. 2010;49:914.
6. Corbí MR, Sánchez-Conejo J, Linares M, Artola JL, Jiménez G, Pulpillo A, et al. Dermatomyofibroma facial infantil. *Med Cutan Iber Lat Am*. 1999;27:223.
7. Gilaberte Y, Coscojuela C, Doste D, Vera J, Requena L. Dermatomyofibroma in a male child. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2005;19:257.
8. Escutia B, Alfonso R, Camero L, Durán R, Tudela J, de Sus J. Dermatomyofibromas múltiples. *Actas Dermosifiliogr*. 2004;95:444-8.

J. Romani^{a,*}, L. Leal^a, A. Sáez^b y J. Luelmo^a

^a *Servicio de Dermatología, Corporación Sanitaria Parc Taulí, Hospital Universitario Parc Taulí, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España*

^b *Servicio de Anatomía Patológica, Corporación Sanitaria Parc Taulí, Hospital Universitario Parc Taulí, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España*

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jromani@tauli.cat (J. Romani).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2013.03.008>

Toxicidad cutánea por telaprevir: un nuevo fármaco que es necesario conocer

Skin Toxicity Due to Telaprevir: A New Drug We Should Be Familiar With

La infección por el virus de la hepatitis C (VHC) es una enfermedad frecuente con una incidencia del 3% en la población, pudiéndose manifestar en forma de hepatitis aguda o más frecuentemente de hepatitis crónica asintomática, que en el transcurso de los años puede evolucionar a formas más graves como la cirrosis hepática y el hepatocarcinoma. El tratamiento de la hepatitis crónica C se ha basado hasta estos años en el uso combinado de interferón pegilado alfa 2a o 2b junto con ribavirina, obteniendo una respuesta virológica persistente inferior al 50% en los casos infectados por

el genotipo 1, lo que ha hecho necesario el desarrollo de nuevos tratamientos como telaprevir (Incivo[®]), un fármaco novedoso, cuya principal limitación de dosis es la toxicidad cutánea. Presentamos el caso de una paciente tratada con telaprevir, con la intención de poner en conocimiento de los dermatólogos la existencia de este nuevo fármaco.

Se trata de una mujer de 58 años de edad, sin otros antecedentes personales de interés, diagnosticada de infección crónica por VHC, genotipo 1. Había realizado previamente tratamiento con interferón pegilado y ribavirina presentando una respuesta transitoria con recaída posterior. Se decidió comenzar triple terapia añadiendo a los fármacos anteriores telaprevir, consiguiéndose una carga viral indetectable en la semana 3 de tratamiento. Acudió a la consulta de Dermatología en la semana 4 de tratamiento por la aparición de lesiones cutáneas, no evanescentes y pruriginosas de 4 días de evolución. En la exploración física presentaba un



Figura 1 Exantema urticariforme de morfología anular que afecta en torno al 30% de la superficie corporal, predominantemente en el tercio proximal de las extremidades inferiores.

exantema de aspecto urticariforme (fig. 1) y de morfología anular que afectaba en torno al 30% de la superficie corporal, localizándose en el tercio proximal de las extremidades inferiores y la espalda (fig. 2). Las lesiones desaparecían a la vitropresión y no tenía afectación de mucosas. Se pautó tratamiento tópico con betametasona 17-valerato y se realizaron controles periódicos semanales hasta la finalización



Figura 2 Detalle de las lesiones en la espalda.

del tratamiento. Durante este periodo las lesiones no progresaron y remitieron a las 2 semanas tras la finalización de telaprevir.

A partir de los conocimientos del ciclo replicativo del VHC y de la caracterización de las enzimas virales se han definido nuevas dianas terapéuticas que inhiben dichas enzimas. Telaprevir es un inhibidor de la NS3/4A proteasa, aprobado por la *Food and Drug Administration* y la Agencia Europea del Medicamento para el tratamiento de la hepatitis crónica *C naïve* o en previamente tratados con interferón y ribavirina por el genotipo 1. Con este fármaco se ha conseguido incrementar la tasa de respuesta virológica persistente, pudiendo en ocasiones acortar el tiempo de tratamiento¹. Sin embargo, sus efectos secundarios cutáneos suponen la limitación más importante del tratamiento. La pauta recomendada de tratamiento incluye 12 semanas con triple terapia (telaprevir, peginterferón y ribavirina) seguidas de 12 a 36 semanas más de peginterferón y ribavirina². En los estudios fase II y III, controlados con placebo, la incidencia de reacciones cutáneas durante el periodo de tratamiento de 12 semanas con telaprevir fue del 56%, en comparación con el 34% observado en los pacientes tratados con placebo y peginterferón alfa/ribavirina³, produciéndose en estos pacientes reacciones locales en el sitio de la inyección y exantemas maculopapulosos pruriginosos localizados en el tronco y en las extremidades, en general bien tolerados y con escasa probabilidad de progresión a cuadros más graves^{4,5}.

El manejo y tratamiento se establece teniendo en cuenta la severidad de las lesiones, la presencia de síntomas sistémicos y anomalías analíticas. El grado I o leve se define como una erupción cutánea localizada o limitada, sin signos sistémicos ni afectación mucosa. El grado II o moderado es aquel que afecta como máximo al 50% de la superficie corporal y sin despegamiento epidérmico. Puede haber inflamación de las mucosas, sin úlceras y síntomas sistémicos como fiebre, artralgias o eosinofilia. El grado III o intenso es aquel que presenta lesiones cutáneas que afectan a más del 50% de la superficie corporal, o en menor porcentaje si presenta alguna de las siguientes características: presencia de vesículas o ampollas, úlceras en mucosas, desprendimiento epidérmico, lesiones en escarapela, púrpura palpable o eritema que no blanquea a la vitropresión. Por último, el grado IV o potencialmente mortal, se produce si la clínica es de pustulosis exantemática aguda generalizada, síndrome de hipersensibilidad retardada a fármacos (DRESS), necrólisis epidérmica tóxica o síndrome de Stevens-Johnson^{5,6}.

En los pacientes el 90% de estas reacciones fueron grado I o II, caracterizadas por lesiones de tipo eccematoso, pruriginosas que afectaban a menos del 30% de la superficie corporal, ocurriendo la mayoría de ellas durante las primeras 4 semanas del tratamiento. Solo en un pequeño porcentaje de los pacientes tratados con telaprevir se producen reacciones cutáneas graves, grado III o IV⁶. No es necesaria la interrupción del fármaco por reacciones de grado I-II; en estos pacientes es necesario el control periódico hasta la resolución completa del cuadro por la posible progresión a una reacción cutánea grave⁷. Solo en caso de reacciones grado III-IV se debe suspender telaprevir, interrumpiendo secuencialmente ribavirina e interferón en el caso de no mejoría en los siguientes 7 días, sin volver a reintroducirlo posteriormente⁸. Las lesiones cutáneas se pueden tratar con corticoides tópicos, ya que la asocia-

ción con corticoides sistémicos puede producir pérdida de eficacia de telaprevir y modificar los niveles séricos por la interacción de ambos a través de la vía CYP3A4 y glucoproteína-P²⁰; por ello, otros fármacos como el astemizol y la terfenadina están contraindicados con telaprevir⁹. Probablemente la excreción fecal tras su metabolización hepática es la causante de síntomas anorrectales como el prurito.

Como conclusión presentamos una reacción cutánea a un nuevo fármaco para el tratamiento del VHC, en cuyo manejo es imprescindible la vigilancia dermatológica para la optimización del tratamiento.

Bibliografía

1. Forestier N, Zeuzem S. Triple therapy with telaprevir: Results in hepatitis C virus-genotype 1 infected relapsers and non-responders. *Liver Int.* 2012;32:51-3.
2. Thomas DL. Advances in the treatment of hepatitis C virus infection. *Top Antivir Med.* 2012;20:5-10.
3. Roujeau JC, Mockenhaupt M, Tahan SR, Henshaw J, Martin EC, Harding M, et al. Telaprevir-related dermatitis. *Arch Dermatol.* 2012;19:1-7.
4. Roujeau JC. Clinical heterogeneity of drug hypersensitivity. *Toxicology.* 2005;209:123-9.
5. Jacobson IM, McHutchison JG, Dusheiko G, Di Bisceglie AM, Reddy RK, Bzowej NH, et al. Telaprevir for previously untreated

ted chronic hepatitis C virus infection. *N Engl J Med.* 2011;364:2405-16.

6. Cacoub P, Bourlière M, Lübke J, Dupin N, Buggisch P, Dusheiko G, et al. Dermatological side effects of hepatitis C and its treatment: Patient management in the era of direct-acting antivirals. *J Hepatol.* 2012;56:455-63.
7. Crespo G, Lens S. Uso de boceprevir y telaprevir en pacientes con VHC (aspectos prácticos). *Gastroenterol Hepatol.* 2012;35:337-43.
8. Dupin N, Mallet V, Carlotti A, Vallet-Pichard A, Pol S. Severe skin rash in case of readministration of telaprevir in a patient who previously experience non severe rash. *Hepatology.* 2012;55:2042-3.
9. Buti M, Homs M. Nuevos agentes para el tratamiento de la hepatitis C. *Enferm Infecc Microbiol Clin.* 2012;30:147-50.

M.T. López-Villaescusa*, L.J. Pérez-García,
M. Rodríguez-Vázquez y M.L. Martínez-Martínez

Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lopezvillaescusa@hotmail.com
(M.T. López-Villaescusa).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2013.04.009>

Paquidermodactilia tratada con éxito con infiltraciones de triamcinolona

Pachydermodactyly Successfully Treated With Triamcinolone Injections

La paquidermodactilia (del griego *pachy*: grueso; *dermos*: piel; y *dactylos*: dedos) es una forma de fibromatosis digital adquirida, de curso benigno y muy poco frecuente. Clínicamente se caracteriza por la tumefacción de las caras laterales de las articulaciones interfalángicas proximales de prácticamente todos los dedos de las manos (a excepción del primero). Aportamos un nuevo caso clínicamente muy llamativo tratado de forma satisfactoria con infiltraciones de corticoides y discutimos las distintas opciones terapéuticas.

Un paciente de 15 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, fue derivado a consultas de Dermatología para valorar un engrosamiento del 2.º, 3.º y 4.º dedos de ambas manos de 2 años de evolución. Como dato añadido el paciente acudía 4 días a la semana a un gimnasio donde realizaba ejercicios con pesas.

En la exploración clínica se observaba un engrosamiento difuso y muy marcado, localizado en las articulaciones interfalángicas proximales de todos los dedos de las manos, exceptuando el 1.º y el 5.º dedo, sin objetivarse limitación en la movilidad (fig. 1). No había otras alteraciones cutáneas.

Se realizó una biopsia cutánea de la cara lateral del segundo dedo de la mano derecha, objetivándose un engro-

samiento de la dermis con aumento tanto de las fibras de colágeno como en menor medida de los fibroblastos (fig. 2A y B). En la epidermis había escasos cambios, pudiendo observar mínima hiperqueratosis con ortoqueratosis compacta.

Se cursó una analítica completa con función hepática, renal y con marcadores de autoinmunidad que fue completamente normal. Se realizó una radiografía de las manos que no mostró anomalías óseas ni articulares, y una resonancia magnética en la que se pudo observar un engrosamiento de la dermis que se extendía hasta el tejido celular subcutáneo.

Se decidió tratar al paciente mediante infiltraciones con triamcinolona acetónido diluida al 50% con mepivacaína en las zonas afectas (2-3 cc de la solución en cada zona engrosada). Se consiguió una disminución importante del tamaño y del endurecimiento de las lesiones después de 2 sesiones de infiltraciones separadas por 2 meses (fig. 3).

La paquidermodactilia es una entidad poco frecuente, de forma que hasta el día de hoy hay unos 80 casos publicados¹. Se engloba dentro del grupo de las fibromatosis y desde que fue descrita por Bazex et al. en 1973 ha recibido múltiples nombres como *Knuckle pads*, *pseudo Knuckle pads*, *helodermia* o *fibroma subcutáneo*, entre otros².

El caso de nuestro paciente resulta paradigmático en lo referente a la edad y al sexo, ya que la paquidermodactilia suele verse en pacientes jóvenes, siendo la edad media de 21,2 años (aunque se han descrito casos en edades que van de los 5 a los 69 años) y principalmente en varones, con una relación de 3 hombres por cada 2 mujeres³. Este predominio de los hombres se ha relacionado con la