

C. del Puerto Troncoso^{a,*}, M. Curi Tuma^b,
S. González Bombardiere^c, S. Silva-Valenzuela^a

^a Department of Dermatology, Faculty of Medicine,
Pontificia Universidad Católica de Chile, Chile

^b Chilean Safety Association [Asociación Chilena de
Seguridad], Santiago, Chile

^c Department of Pathology, Faculty of Medicine, Pontificia
Universidad Católica de Chile, Chile

* Corresponding author.

E-mail addresses: mcdelpue@uc.cl,
conildelpuerto@gmail.com (C. del Puerto Troncoso).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2014.09.013>

Osificación bilateral del cartílago auricular



Bilateral Ossification of the Auricular Cartilage

Presentamos un varón de 45 años, ingresado por hiponatremia de etiología indeterminada, que nos fue remitido por parte de medicina interna para valoración al observar que presentaba induración de los pabellones auriculares. A la exploración se observaron unas orejas de aspecto normal, sin afectación cutánea visible, y a la palpación se hizo evidente la rigidez de la porción auricular cartilaginosa de las mismas, con afectación bilateral y difusa, respetando los lóbulos (fig. 1 A). El paciente manifestó la instauración progresiva y asintomática de estos

cambios en los últimos 2 años. En la ecografía cutánea se observó una zona hipocogénica correspondiente al cartílago auricular normal y sobre esta, una imagen en banda hiperecogénica sugestiva de transformación del cartílago por mineralización (fig. 1 B). En la radiografía de cráneo se observó un aumento de la densidad de los pabellones auriculares de forma difusa y homogénea, con densidad comparable a la del hueso (fig. 1 C). El estudio histopatológico de la piel y del cartílago auricular demostró una epidermis y una dermis sin alteraciones significativas y fragmentos de cartílago elástico con focos de osificación, con formación de trabéculas óseas maduras (fig. 2 A y B).

En la analítica se encontraron cifras de cortisol basal casi indetectables $<0,4 \mu\text{g/dl}$ (4,3-22,4), con un nivel de ACTH en el rango bajo de la normalidad: 9,5 pg/ml

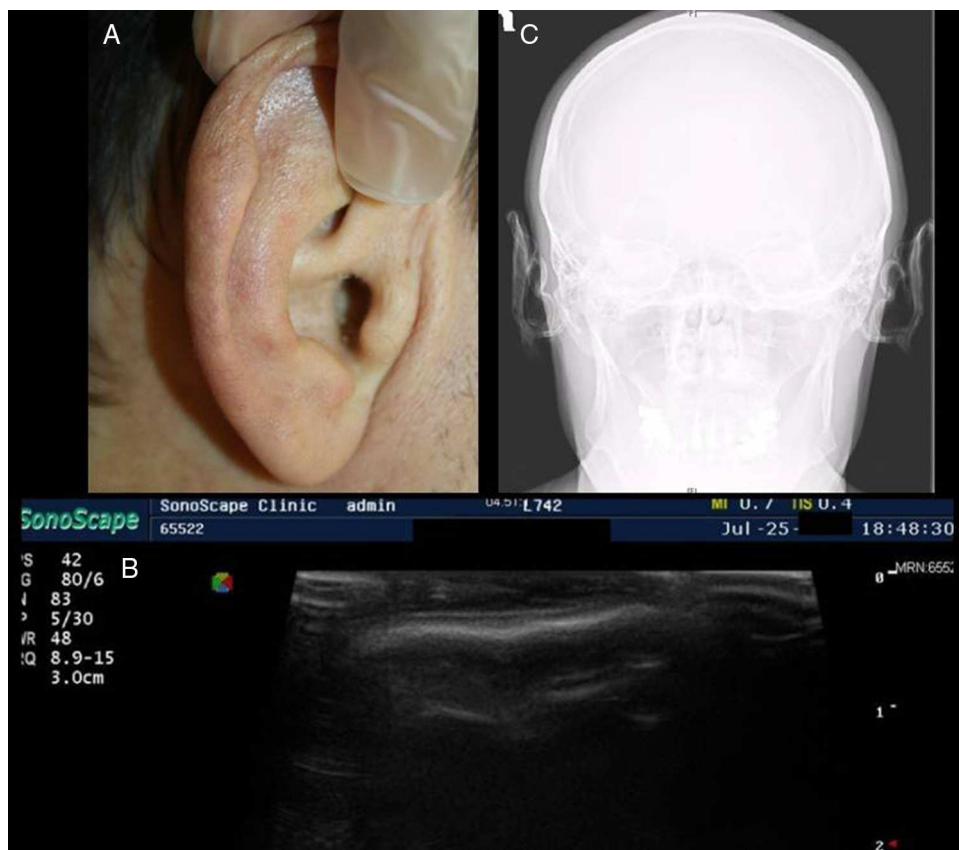


Figura 1 A. Orejas de aspecto aparentemente normal, de consistencia rígida a la palpación. B. Ecografía cutánea con una imagen hiperecogénica en banda sobre el cartílago auricular normalmente hipocogénico. C. Radiografía de cráneo con aumento de densidad tipo hueso de los pabellones auriculares.

Tabla 1 Datos de 21 casos documentados de osificación auricular

Autor	Sexo/edad (años)	Localización	Causa
Caso actual	M/46	Bilateral	Insuficiencia suprarrenal secundaria
Kim et al. ¹⁰ (2011)	M/53	Unilateral (I)	Traumatismo
Machado et al. ⁶ (2009)	F/57	Bilateral	Hipopituitarismo posparto
Mastronikolis et al. ⁴ (2009)	M/73	Bilateral	Insuficiencia suprarrenal primaria (EA)
Carfrae-Foyt (2008)	M/49	Unilateral (I)	Desconocido
Sterneberg-Vos et al. (2007)	M/70	Unilateral (D)	Hipotermia
González-Sixto et al. ³ (2006)	M/65	Bilateral	Hipotermia
Manni et al. ⁸ (2005)	F/63	Bilateral	Desconocido
High et al. (2004)	M/60	Bilateral	Desconocido
Stites et al. (2003)	M/65	Unilateral (I)	Congelación
Yeatman y Varigos (1998) ⁷	M/66	Unilateral (D)	Hipotermia
Lautenschlager et al. (1994)	M/66	Bilateral	Hipotermia
Cohen et al. (1991) ⁵	M/46	Bilateral	Insuficiencia suprarrenal primaria (EA)
Lari et al. (1989) ⁹	M/17	Bilateral	Trauma
Cohen et al. (1989)	M/70	Bilateral	Insuficiencia suprarrenal primaria (EA)
Di Bartolomeo (1985) ²	M/77	Bilateral	Congelación
	M/72	Bilateral	Congelación
Lister (1969)	M/58	Bilateral	Desconocido
Gordon (1964)	F/34	Bilateral	Pericondritis
Scherrer (1932)	F/53	Bilateral	Desconocido
Knapp (1890)	M/24	Unilateral	Pericondritis

D: derecho; EA: enfermedad de Addison; F: femenino I: izquierdo; M: masculino.

(8-46) y una inadecuada respuesta de cortisol en el test de estimulación con ACTH 1,11 µg/dl, además de un nivel de prolactina ligeramente elevado: 47,8 ng/ml (2,6-13,1). El estudio del metabolismo del calcio, demás marcadores hormonales, autoinmunidad y serologías infecciosas fueron normales o negativos. No se encontraron alteraciones en la ecografía abdominal, la TAC cerebral ni en la RMN de hipófisis. Se realizó el diagnóstico de osificación auricular bilateral secundaria a insuficiencia suprarrenal central de etiología indeterminada.

Desde la primera descripción de petrificación auricular (PA) realizada por Bochdalek¹ en 1866, se han descrito más de 160 casos en la literatura. La causa más frecuente de PA es la calcificación auricular (CA); esta se asocia a múltiples enfermedades, y al igual que la calcificación cutánea puede ser metastásica, distrófica o idiopática. La osificación auricular (OA), por el contrario, es una causa excepcional de PA. La formación ectópica de hueso se da como respuesta a la liberación de la proteína morfogenética de hueso por tejidos dañados¹. La formación de nuevo hueso se produce sobre tejidos que normalmente no se osifican, gracias al depósito de sales de calcio y de fósforo en una matriz proteinácea de cristales de hidroxiapatita. La hipotermia grave o recurrente es la causa más frecuente de OA^{2,3}; se ha descrito también como resultado de traumatismos y procesos inflamatorios locales. La insuficiencia suprarrenal es la enfermedad sistémica más frecuentemente relacionada con la OA⁴⁻⁶ y, aunque el mecanismo fisiopatológico no está claro, se plantea que la disminución aguda o crónica de cortisol produce una hipercalcemia reactiva que favorece los depósitos cálcicos en tejidos predispuestos por mala circulación periférica, como las partes acras; sin embargo, en muchos pacientes no logra objetivarse dicha

hipercalcemia, por lo que esta hipótesis se encuentra aún debatida.

A la exploración se encuentra una induración parcial o completa y generalmente asintomática del pabellón auricular respetando el lóbulo, sin alteraciones cutáneas visibles. Algunos pacientes manifiestan dolor a la presión, y en pocos casos se observan úlceras por presión, además de otalgia y disminución de la audición⁴ secundarias a compromiso del conducto auditivo externo. Afecta

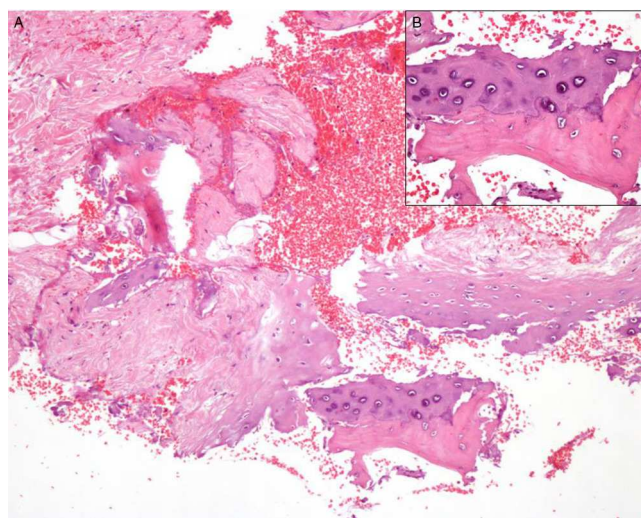


Figura 2 A. Fragmentos de cartilago elástico con focos de osificación; la dermis no muestra alteraciones (hematoxilina-eosina ×4). B. A mayor detalle se observan los focos de osificación con formación de trabéculas óseas maduras (hematoxilina-eosina ×20).

principalmente a varones. La rigidez suele ser progresiva y el compromiso generalmente bilateral. Los hallazgos clínicos permiten establecer un diagnóstico de sospecha que se apoya en los hallazgos en imágenes radiológicas; no obstante, el diagnóstico definitivo de OA se establece mediante estudio histológico^{7,8}, en el que se observa la sustitución del cartilago auricular por verdadero hueso lamelar, con presencia de trabéculas óseas y osteocitos. Para el diagnóstico etiológico es imprescindible una correcta anamnesis sobre posibles procesos inflamatorios o traumáticos previos. Solo en caso de no identificar una causa local deberá realizarse un estudio analítico de extensión en busca de enfermedades metabólicas o endocrinológicas subyacentes. No existe un tratamiento específico para esta condición y su curso es irreversible^{7,8}. Algunos autores plantean la reducción quirúrgica del pabellón auricular afecto^{8,9} como tratamiento de aquellos casos que asocian dolor.

Hasta la actualidad se han descrito en la literatura 20 casos de OA, documentados histológicamente (tabla 1). De estos, 4 casos están asociados a enfermedades sistémicas, 3 de ellos correspondientes a insuficiencia suprarrenal primaria^{4,5} y uno a insuficiencia suprarrenal secundaria en el contexto de un hipopituitarismo posparto⁶. Describimos el segundo caso de OA asociado a insuficiencia suprarrenal secundaria. Es importante el reconocimiento de este proceso patológico por parte de los dermatólogos, ya que podría en algunos casos ser la manifestación única de una enfermedad metabólica o endocrinológica subyacente, en muchos casos subclínica.

Bibliografía

1. Bochdalek V. Physiologische verknocherung der arecula. Prag Vierteljahrschr. 1866;89:33–46.

2. Di Bartolomeo JR. The petrified auricle: comments on ossification, calcification and exostoses of the external ear. Laryngoscope. 1985;95:566–77.
3. González-Sixto B, García-Doval I, Conde A, Mayo E, Pardavila R, de la Torre C, et al. Bilateral ossification of the auricular cartilage. Actas Dermosifiliogr. 2006;97:134–5.
4. Mastronikolis NS, Zampakis P, Kalogeropoulou C, Stathas T, Siabi V, Geropoulou E, et al. Bilateral ossification of the auricles: An unusual entity and review of the literature. Head Face Med. 2009;5:17.
5. Cohen AM, Talmi YP, Floru S, Tsigelman R, Kalmanovitz M, Zohar Y, et al. X-ray microanalysis of ossified auricles in Addison's disease. Calcif Tissue Int. 1991;48:88–92.
6. Machado A, Lopez M, Ferreira C. Petrified auricular cartilages pointing the diagnosis of post-partum hypopituitarism in an encephalopathic patient. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2009;266:305–7.
7. Yeatman JM, Varigos GA. Auricular ossification. Australas J Dermatol. 1998;39:268–70.
8. Manni JJ, Berénos-Riley LC. Ossification of the external ear: A case report and review of the literature. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2005;262:961–4.
9. Lari AA, Al-Rabah N, Dashti H. Acrobatic ears: A cause of petrified auricles. Br J Plast Surg. 1989;42:719–21.
10. Kim SY, Hong DK, Im M, Lee Y, Lee JH, Seo YJ. A case of auricular ossification. Ann Dermatol. 2011;23 Suppl 2:S261–3.

A. Calderón-Komáromy^{a,*}, S. Córdoba^a, J.C. Tardío^b y J. Borbujo^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: komaromy20@hotmail.com (A. Calderón-Komáromy).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2014.10.006>

Papuloeritrodermia de Ofuji asociada a linfoma cutáneo de células T Cd3+, Cd4+, Cd8-y gammopatía monoclonal de significado incierto



Papuloerythroderma of Ofuji Associated With CD3⁺ CD4⁺ and CD8⁻ Cutaneous T-Cell Lymphoma and Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance

La papuloeritrodermia de Ofuji es una dermatosis pruriginosa crónica caracterizada por un exantema generalizado conformado por pápulas eritematosas con tendencia a coalescer que respetan los pliegues cutáneos (signo de la hamaca o de la tumbona)¹. Su etiopatogenia no está clara y aunque existen casos idiopáticos, en otros se trata de una dermatosis reactiva a otras dermatosis² o a una neoplasia sólida o hematológica³.

Presentamos un varón de 62 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipidemia y trombosis venosa profunda ileofemoral, en tratamiento con enalapril, simvastatina y clopidogrel. Además era alérgico a la penicilina, las sulfonamidas y el imipenem.

El paciente se encontraba en seguimiento por el servicio de Medicina Interna por un cuadro de eritrodermia muy pruriginosa de un año de evolución. Había sido tratado con corticoides por vía sistémica y tópica con remisión parcial y frecuentes exacerbaciones que llegaron a motivar su ingreso. Cuando acudió a nuestra consulta presentaba un exantema papuloso, eritematoso, diseminado que respetaba los pliegues cervical, mamario, abdominal, antecubital y popliteo (fig. 1 A). No presentaba lesiones mucosas, palmo-plantares, adenopatías o visceromegalias. En los estudios practicados destacó un recuento de linfocitos de 9.900/mm³ con 9% de eosinófilos, creatinina 1,4 mg/dl, urea 82 mg/dl, IgE total 404 UI y β-2 microglobulina 8,3 mg/dl. El proteínograma reveló un componente IgG K monoclonal. El resto de los estudios, tales como serologías infecciosas, anticuerpos antinucleares, sistema de complemento, marcadores