

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 poplíteo (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

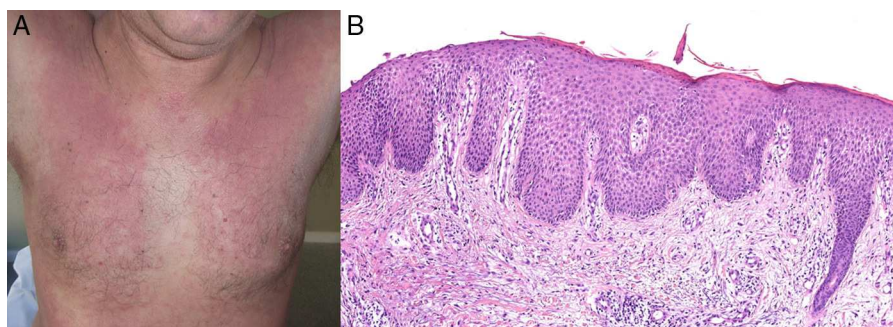


Figura 1 A. Exantema eritematoso confluyente con respeto de los pliegues cutáneos. B. H-E \times 10: patrón de dermatitis espongíotica subaguda.



Figura 2 Nódulos eritemato-marronáceos bien delimitados de consistencia elástica en la espalda.

tumorales y sedimento de orina, así como los estudios de imagen (radiografía de tórax, ecografía abdominal y serie ósea) fueron normales. La histomorfología de la médula ósea fue también normal. Se realizó una biopsia cutánea donde se observó un patrón de dermatitis espongíotica subaguda (fig. 1 B).

Con los datos clínicos, histológicos y las alteraciones analíticas presentes se llegó al diagnóstico de papuloeritrodermia de Ofuji asociada a gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI). Iniciamos tratamiento con fototerapia UVB de banda estrecha, 3 sesiones a la semana, crema de mometasona furoato 0,1% tópica e hidrocortisona oral 10 mg/día, a la vez que retiramos los corticoides orales. Un mes después de la suspensión total de estos el paciente presentó un brote de nódulos y tumores, eritemato-marronáceos, bien circunscritos, en el tronco y en las extremidades (fig. 2). La biopsia cutánea de una de las nuevas lesiones mostró un infiltrado linfoide nodular formado por células de pequeño y mediano tamaño con núcleo cerebriforme. El infiltrado era ligeramente epidermotropo, con exocitosis aislada y algunos linfocitos alineados en la membrana basal (fig. 3 A y B). El fenotipo de estos linfocitos

resultó CD3+, CD4+ (fig. 3 C y D), CD8-, con policlonalidad en el reordenamiento del TCR γ . La exploración física fue negativa para adenopatías y visceromegalias. Se solicitó estudio de células de Sézary en sangre periférica y HTLV I y II que fueron negativos. Bajo el diagnóstico de papuloeritrodermia de Ofuji como expresión de linfoma cutáneo de células T (LCCT) y GMSI se planteó un nuevo enfoque terapéutico. El paciente recibió 3 sesiones semanales de PUVA, bexaroteno 150 mg/día y 3 MU de interferón α 3 veces a la semana durante un año, hasta la remisión completa. Posteriormente realizamos una pauta de mantenimiento de PUVA una sesión a la semana e interferón α 1 MU semanal durante otro año. El paciente persiste en remisión completa 3 años después, tanto del LCCT como de la papuloeritrodermia y de la GMSI.

Desde que en 1984 Ofuji describiera una nueva entidad caracterizada por *rash* cutáneo pruriginoso, con respeto de los pliegues corporales¹, asociado a elevación de IgE, eosinofilia periférica y linfopenia, la etiopatogenia de la misma continúa siendo objeto de debate⁴. La hipótesis más aceptada es que se trate de una dermatosis reactiva, y asociada a ella se han descrito dermatitis de contacto, reacciones de hipersensibilidad a fármacos, carcinomas gástricos y pulmonares, neoplasias hematológicas e inmunosupresión⁵.

La papuloeritrodermia de Ofuji puede ser una manifestación pre-linfomática de LCCT. Existen 17 casos descritos en la literatura de los que 11 presentaban alteraciones histológicas compatibles con LCCT en el momento del diagnóstico⁴. Como en nuestro caso, estos pacientes suelen presentar un cambio en la morfología de las lesiones con pérdida del signo de la tumbona⁶. Se ha propuesto clasificar estas papuloeritrodermias con datos histológicos de LCCT como LCCT-papuloeritrodermia *like*⁴. En cuanto a la GMSI existe un caso en la literatura de papuloeritrodermia asociada⁷ y otro de mieloma⁸.

En el caso del paciente que presentamos, en el que coexisten las 3 entidades, sería de interés conocer si pudiera existir una alteración inmunológica común que promoviera la clona hematológica y las células T linfomáticas, dada la resolución conjunta de ambas entidades. Además, nos planteamos si en este caso la papuloeritrodermia es una dermatosis reactiva prelinfomática⁹ o si se trató desde el inicio de un LCCT-papuloeritrodermia-*like* enmascarado por los sucesivos tratamientos con corticoterapia oral y tópica, hipótesis por la que nos inclinamos.

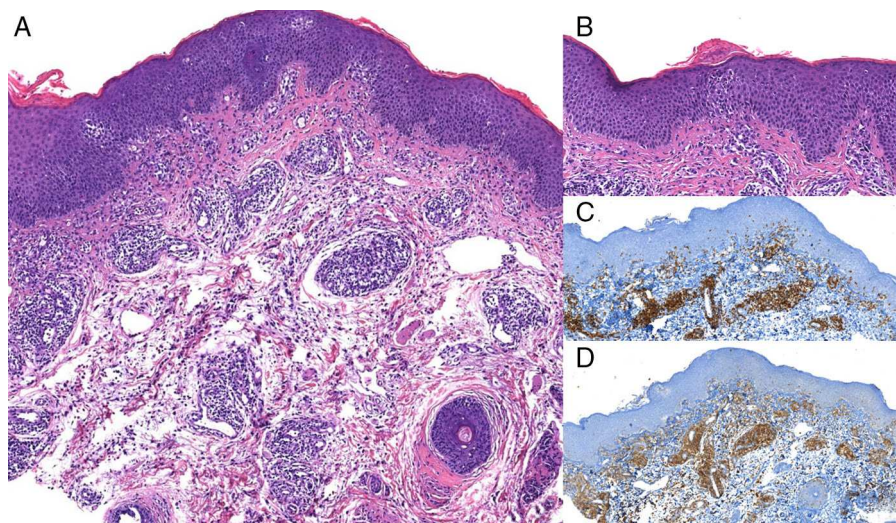


Figura 3 A. H-E $\times 4$: bajo una epidermis ortoqueratósica con moderada acantosis llama la atención un infiltrado difuso superficial y un infiltrado nodular dispuesto predominantemente en la dermis papilar y reticular. B. H-E $\times 20$: se observa un infiltrado predominantemente linfocitario con datos de epidermotropismo y engrosamiento del colágeno dérmico. C. CD3+ $\times 2$: intensa tinción del infiltrado linfocitario. D. CD4+ $\times 2$: la mayoría de los linfocitos tiñen con este marcador inmunohistoquímico.

Queremos resaltar con el caso presentado, papuloeritrodermia de Ofuji junto a LCCT y GMSI, asociación no descrita en la literatura, la dificultad diagnóstica que entrañan las dermatosis reactivas y las condiciones prelinfomatosas o discrasias cutáneas de células T. En estos casos un estrecho seguimiento clínico con la toma de biopsias cutáneas repetidas ante el mínimo cambio en las lesiones nos ayudará a establecer el diagnóstico correcto^{5,6,9,10}.

Bibliografía

1. Ofuji S, Furukawa F, Miyachi Y, Ohno S. Papuloerythroderma. *Dermatologica*. 1984;169:125–30.
2. Camacho FM, García-Hernández MJ, Muñoz-Pérez MA, Mazuecos J, Sotillo I. Ofuji papuloerythroderma in an elderly woman with atopic erythroderma. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001;15:264–6.
3. Teraki Y, Aso Y, Sato Y. High incidence of internal malignancy in papuloerythroderma of Ofuji: A case series from Japan. *Dermatology*. 2012;224:5–9.
4. Torchia D, Miteva M, Hu S, Cohen C, Romanelli P. Papuloerythroderma 2009: Two new cases and systematic review of the worldwide literature 25 years after its identification by Ofuji et al. *Dermatology*. 2010;220:311–20.
5. Pereiro M Jr, Sánchez-Aguilar D, Pereiro Ferreirós MM, Amroui B, Toribio J. Cutaneous T-cell lymphoma: An expression of papuloerythroderma of Ofuji. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2003;17:227–49.
6. Tay YK, Tan KC, Ong BH. Papuloerythroderma of Ofuji and cutaneous T-cell lymphoma. *Br J Dermatol*. 1997;7:149–61.
7. Fujimura T, Okuyama R, Ogawa E, Aiba S. Papuloerythroderma associated with monoclonal gammopathy of undetermined significance. *J Dermatol*. 2009;36:228–31.
8. Rodríguez-Díaz E, Junquera Llaneza ML, Nosti Martínez D, Fernández Bustamante J, Fuente Martín E, Argüelles Toraño M. Papuloeritrodermia de Ofuji en paciente con mieloma. *Actas Dermosifiliogr*. 1998;89:539–42.
9. Kim HCH, Suh KS, Chae YS, Kim ST. Ofuji papuloerythroderma associated with follicular mucinosis in mycosis fungoides. *J Dermatol*. 1998;25:185–9.
10. Guarino-Fernández M, Carrillo-Gijón R, Muñoz-Zato E. Eritrodermia que respeta los grandes pliegues de flexión. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98:711–2.

M.M. Otero-Rivas^{a,*}, P. Sánchez-Sambucety^a,
A. González-Morán^b
y M.Á. Rodríguez-Prieto^a

^a Servicio de Dermatología, Complejo Asistencial Universitario de León, León, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Asistencial Universitario de León, León, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: motero@aedv.es (M.M. Otero-Rivas).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2014.11.001>