

Tabla 1 Tabla esquemática con el número y porcentaje de casos descritos en la literatura, hasta la fecha de revisión, incluyendo el nuestro

Descripción	Número	Porcentaje
Total de casos	45	100
Nevus lipomatoso	8	17
Hamartoma de músculo liso	10	22
Anomalías faciales ^a	27	60
Alteraciones neurológicas ^b	20	44
Alteraciones oculares ^c	10	22

^a Anomalías faciales más frecuentes, reportados en 3 o más pacientes: malformaciones del pabellón auricular, puente nasal ancho o deprimido, pliegues epicánticos, hipertelorismo, paladar hendido, microftalmia, micrognatia y aplanamiento centro-facial.

^b Alteraciones neurológicas más frecuentes reportados en 3 o más pacientes: retraso en el desarrollo psicomotor, retraso mental, dilatación de los ventrículos, hipotonía, convulsiones y microcefalia.

^c Anomalías oculares más frecuentes reportados en 3 o más pacientes: blefarofimosis y estrabismo o esotropía.

Fuente: adaptado de Rothman² 2014 y actualizado.

hipotonía, convulsiones), oculares y cardíacas, hipoplasia o malformación genital, escoliosis y *pectum excavatum*, entre otras (tabla 1)²⁻⁵. La teletelia que mostraba nuestra paciente, no ha sido descrita en asociación con el BM con anterioridad. En cuanto a su patrón de herencia, hasta la fecha no se ha podido identificar ninguno consistente⁶.

El estudio histológico del BM puede mostrar rasgos de hamartoma de músculo liso, nevus lipomatoso, colágeno degenerado, cicatrización e incluso piel normal, aunque el 59% de los casos de la literatura no cuentan con dicho estudio^{1,3}.

Este nuevo caso de BM con nevus lipomatoso asociado a dismorfismos faciales, alteraciones oculares y teletelia, sirve para ilustrar la necesidad de realizar una completa

evaluación clínica, neurológica y oftalmológica en estos niños. En caso de existir malformaciones asociadas se debería utilizar el término de síndrome del repliegue de piel circunferencial.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Ross CM. Generalized folded skin with an underlying lipomatous nevus. «The Michelin Tire baby». Arch Dermatol. 1969;100:320-3.
- Rothman IL. Michelin tire baby syndrome: A review of the literature and a proposal for diagnostic criteria with adoption of the name circumferential skin folds syndrome. Pediatr Dermatol. 2014;31:659-63.
- Dhingra D, Sethi GR, Mantan M. Michelin tyre baby: A rare genodermatosis. Indian Pediatr. 2013;50:808.
- Kato M, Shimizu A, Ishikawa O. Case of familial Michelin tire baby syndrome. J Dermatol. 2015;42:534-6.
- Uzair M, Butt G, Khurshid K. Michelin tire baby syndrome: A case report. Int Dermatol. 2015;54:e-476-7.
- Ulucan H, Koparir E, Koparir A, Karaca E, Emre R, Gezdirici A, et al. Circumferential skin folds and multiple anomalies: Confirmation of a distinct autosomal recessive Michelin tire baby syndrome. Clin Dysmorphol. 2013;22:87-90.

L. Noguera-Morel*, I. Andrés-Ramos, A. Hernández-Martín y A. Torreló

Servicio de Dermatología, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: luceronoguera@gmail.com (L. Noguera-Morel).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.01.005>

Granuloma elastolítico anular de células gigantes en área no fotoexpuesta con respuesta a dapsona



Annular Elastolytic Giant Cell Granuloma in Sun-Protected Sites Responds to Dapsone

Sra. Directora:

Se presenta el caso de una mujer de 59 años con antecedentes de agenesia renal izquierda, que acude por lesiones dolorosas persistentes de 2 meses de evolución en ambas manos. Había realizado tratamiento con corticoides orales (deflazacort 30 mg en pauta descendente) y aceponato de metilprednisolona tópico sin mejoría. A la exploración se aprecian lesiones pápulo-nodulares rojo-violáceas

induradas en dorso de dedos y en palma de ambas manos (fig. 1A).

En el estudio histológico se observa una lesión dérmica granulomatosa, sin áreas de necrobiosis y con numerosas células gigantes multinucleadas con fenómenos de elastofagocitosis, sugestivo de granuloma elastolítico de células gigantes (GEACG) (fig. 2A y B).

Una vez establecido el diagnóstico y ante la falta de respuesta a la corticoterapia, se inició tratamiento con dapsona 100 mg al día consiguiendo la resolución completa de las lesiones tras 4 meses de tratamiento y sin recidiva tras un año de seguimiento (fig. 1B).

El GEACG es una entidad granulomatosa infrecuente, caracterizada por la aparición de lesiones anulares de bordes sobreelevados, compuestos por pápulas eritematosas, que van extendiéndose centrífugamente dejando un centro atrófico. Histológicamente se distinguen por la presencia de granulomas dérmicos, compuestos por histiocitos y



Figura 1 A) Lesiones papulosas eritematovioláceas induradas en palmas y cara volar de dedos. B) Postratamiento: se aprecia resolución completa de las lesiones.

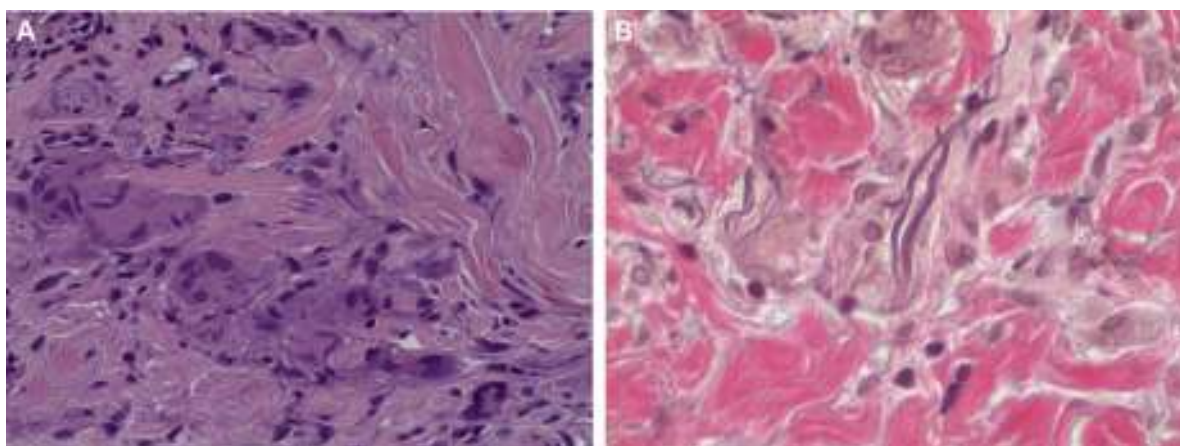


Figura 2 A) Lesión granulomatosa con múltiples células gigantes multinucleadas con elastofagocitosis (H&E $\times 20$). B) Tinción para fibras elásticas, $\times 40$.

células gigantes multinucleadas, junto a degeneración de fibras elásticas y elastofagocitosis. Las lesiones suelen ser asintomáticas, aunque pueden producir leve sensación pruriginosa o dolorosa y tienden a persistir durante meses o años, tras los cuales suelen remitir espontáneamente. El primer caso fue descrito por O'Brien¹ en 1975, que acuñó el término de granuloma actínico (GA) dada la localización de las lesiones en áreas fotoexpuestas. En 1979, Hanke et al.² propusieron el término GEACG al describir un caso de lesiones de idénticas características localizadas en áreas no fotoexpuestas, siendo esta la denominación más aceptada en la actualidad.

La etiología es desconocida, aunque basándose en la predilección por áreas fotoexpuestas o con quemaduras previas, y el respeto por zonas en las que hay ausencia de fibras elásticas como las cicatrices o estrías de distensión³, la hipótesis más extendida es que la radiación ultravioleta, el aumento de temperatura y otros factores aún no conocidos actuarían modificando la antigenicidad de las fibras elásticas, dando lugar a una respuesta inmune⁴, con formación de un infiltrado granulomatoso.

El número de lesiones es variable, desde una lesión única hasta formas generalizadas o con afectación sistémica⁵. Se ha descrito asociación con la diabetes mellitus y con

neoplasias tanto sólidas como hematológicas, por este motivo hay autores que aconsejan el despistaje de una neoplasia oculta en estos pacientes. Existen variantes como la forma papulosa⁶, reticular o exantematosa⁷.

El diagnóstico diferencial incluye otras enfermedades granulomatosas, tanto infecciosas, producidas por hongos y micobacterias, como inflamatorias, tales como el granuloma anular, la necrobiosis lipoídica, la sarcoidosis y el liquen plano anular. El GEACG puede ser clínicamente indistinguible de todas ellas, siendo el estudio histológico el *gold standard* para establecer el diagnóstico.

Respecto al tratamiento, la evidencia científica es escasa, y el carácter autolimitado de esta enfermedad con tendencia a la desaparición espontánea de las lesiones, hace difícil establecer la eficacia de los diferentes regímenes terapéuticos. Las recomendaciones se basan en los casos aislados o series de casos publicadas en las que se han utilizado diferentes agentes terapéuticos con eficacia variable⁸. Entre estos se encuentran los corticoides tópicos o sistémicos, los inhibidores de la calcineurina tópicos, la fototerapia, la crioterapia, los antipalúdicos, los retinoides, la ciclosporina A, el tranilast, el metotrexate, los ésteres del ácido fumárico, la pentoxifilina, la clofazimina o la dapsona. Con respecto a esta última, solo hemos encontrado un caso publicado en 1997 con buena respuesta⁹.

La dapsona (4,4-diaminodifenilsulfona) es una sulfona sintética con un mecanismo de acción dual antimicrobiano-antiinflamatorio. Desde su incorporación a la dermatología, a mitad del siglo xx, ha ido ampliando sus indicaciones terapéuticas, principalmente en las dermatosis inflamatorias neutrofílicas y eosinofílicas, además de haber sido empleada con éxito de forma anecdótica en otras muchas entidades como en el GAECG¹⁰. La dosis de inicio en adultos es de 50-100 mg/día, pudiendo aumentarse hasta 300 mg/día para conseguir el objetivo terapéutico, manteniendo posteriormente la mínima dosis eficaz.

Como conclusión, presentamos un caso con un doble interés, tanto por su localización atípica, al asentar en un área no fotoexpuesta, como por ser el segundo caso descrito con una excelente respuesta a la dapsona.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- O'Brien JP. Actinic granuloma. *Arch Dermatol.* 1975;111:460-6.
- Hanke CW, Bailin PL, Roenigk HH. Annular elastolytic giant cell granuloma. A clinic pathologic study of five cases and a review of similar entities. *J Am Acad Dermatol.* 1979;1:413-21.
- Oka M, Kunisada M, Nishigori C. Generalized annular elastolytic giant cell granuloma with sparing of striae distensae. *J Dermatol.* 2013;40:220-2.
- McGrae JD Jr. Actinic granuloma. A clinical, histopathologic, and immunocytochemical study. *Arch Dermatol.* 1986;122:43-7.
- Kurose N, Nakagawa H, Iozumi K, Nogita T, Furue M, Ishibashi Y. Systemic elastolytic granulomatosis with cutaneous, ocular, lymph nodal, and intestinal involvement. Spectrum of annular elastolytic giant cell granuloma and sarcoidosis. *J Am Acad Dermatol.* 1992;26:359-63.
- Kato H, Kitajima Y, Yaoita H. Annular elastolytic giant cell granuloma: An unusual case with papular lesions. *J Dermatol.* 1991;18:667-70.
- Campos Muñoz L, Díaz Díaz R, Quesada Cortés A, Hernández Cano N, Martín Díaz MA, Regojo Zapata RM, et al. Granuloma elastolítico anular de células gigantes: a propósito de un caso localizado en áreas no fotoexpuestas. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:533-5.
- Gutiérrez-González E, Pereiro M Jr, Toribio J. Elastolytic actinic giant cell granuloma. *Dermatol Clin.* 2015;33:331-41.
- Igawa K, Maruyama R, Katayama I, Nishioka K. Anti-oxidative therapy with oral dapsone improved HCV antibody positive annular elastolytic giant cell granuloma. *J Dermatol.* 1997;24:328-31.
- Zhu I, Stiller MJ. Dapsone and sulfones in dermatology: Overview and update. *J Am Acad Dermatol.* 2001;45:420-34.

M.T. Monserrat García^{a,*}, J.J. Pereyra Rodríguez^a,
T. de Zulueta Dorado^b y J. Conejo-Mir Sánchez^a

^a Unidad de Gestión Clínica de Dermatología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

^b Unidad de Gestión Clínica de Anatomía Patológica, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: marite_monserrat@hotmail.com, maritemonserrat@gmail.com (M.T. Monserrat García).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.01.008>

Remisión espontánea de verrugas recalcitrantes en niñas tras vacunación frente al virus del papiloma humano

Spontaneous Remission of Recalcitrant Warts in Girls After Human Papillomavirus Vaccination

Sr. Director:

En la actualidad existen en el mercado 2 vacunas que protegen frente a determinados tipos de virus del



papiloma humano (VPH); la bivalente Cervarix[®], autorizada en 2007 frente a los tipos oncogénicos 16 y 18, y la tetravalente Gardasil[®], autorizada en 2006, que también protege frente a los tipos 6 y 11. Están indicadas a partir de los 9 años de edad, para la prevención de lesiones genitales premalignas (cervicales, vulvares y vaginales) y cáncer de cérvix. La vacuna tetravalente también sirve para prevenir el desarrollo de verrugas genitales relacionadas con tipos específicos del VPH. Se inyectan por vía intramuscular y contienen extractos de proteína L1 de los tipos frente a los que inmunizan¹.

La vacuna frente al papilomavirus se inició en la Comunidad Valenciana en el año 2008, en niñas de 14 años. La vacuna financiada por el Sistema Nacional de Salud que