

X flow aporta una mejor valoración de las MVO al ser más eficaz para detectar vasos de pequeño calibre y flujo lento.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Cordoro KM, Speetzen LS, Koerper MA, Frieden IJ. Physiologic changes in vascular birthmarks during early infancy: Mechanisms and clinical implications. *J Am Acad Dermatol.* 2009;60:669–75.
2. Hohenleutner U, Hilbert M, Wlotzke U. Epidermal damage and limited coagulation depth with the flashlamp-pumped pulsed dye laser: a histochemical study. *J Invest Dermatol.* 1995;104:798–802.
3. Troilius A, Svendsen G, Ljunggren B. Ultrasound investigation of port wine stain. *Acta Derm Venereol.* 2000;80:196–9.

4. Tan OT, Murray S, Kurban AK. Action spectrum of vascular specific injury using pulsed irradiation. *J Invest Dermatol.* 1989;92:868–71.
5. Alfageme Roldán F, Salguero Fernández I, Zamanta Muñoz Garza F, Roustán Gullón G. Update on the use of ultrasound in vascular anomalies. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107:284–93.

I. Salguero Fernández*, F. Alfageme Roldán y G. Roustán Gullón

Dermatología, Hospital puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: irenebsf@hotmail.com
(I. Salguero Fernández).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.12.009>
0001-7310/

© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Método simple y efectivo para el tratamiento de los cilindromas en el síndrome de Brooke-Spiegler



A Simple and Effective Method for Treating Cylindromas in Brooke-Spiegler Syndrome

Sra. Directora:

La genodermatosis conocida como síndrome de Brooke-Spiegler (SBS) es una rara entidad de carácter autosómico dominante con más de 50 casos publicados hasta la fecha¹ que predispone a la aparición de neoplasias anexiales benignas de inicio, en la mayoría de los casos, en la edad adulta y que afectan a la unidad folículo-sebáceo-apocrina². Se caracteriza por la existencia de múltiples cilindromas, tricoepiteliomas y ocasionalmente espiroadenomas². Las tumoraciones aparecen de forma simultánea como sucede en este síndrome o de forma aislada como sucede en la cilindromatosis familiar y en el tricoepitelioma múltiple familiar. Esto sugiere un origen común de una célula pluripotencial de la unidad folículo-sebáceo-apocrina con diferentes variantes de expresión fenotípica^{3,4}.

Se han identificado diversas mutaciones del gen supresor tumoral CYLD localizado en el cromosoma 16q12-q13 que lo relacionan con este síndrome. Este gen inhibe la vía del TNF- α quedando disminuida la expresión del NF- κ B, el cual es un factor de transcripción que regula a su vez los diversos genes antiapoptóticos implicados en la proliferación de los anejos cutáneos. Una pérdida de la función supresora del gen CYLD condiciona una mayor resistencia a la apoptosis y consecuentemente la aparición de estas tumoraciones³⁻⁵.

Clínicamente los cilindromas se presentan como nódulos rosados localizados en el cuero cabelludo y en las áreas retroauriculares (fig. 1). Los tricoepiteliomas se muestran

como pápulas o pequeños nódulos translúcidos o del color de la piel y preferentemente se localizan a nivel centrofacial, sobre todo en la región nasal. Por otra parte, el espiroadenoma se presenta habitualmente como un nódulo solitario azulado o del color de la piel y que a menudo produce dolor².

El impacto emocional que puede suponer la recidiva de estas lesiones en la cara y en el cuero cabelludo exige un tratamiento. En la literatura hemos encontrado diversas opciones como son la electrocoagulación, la dermoabrasión, la radiofrecuencia, la crioterapia, el láser de CO₂⁶, en casos especiales la radioterapia⁷ y recientemente la enucleación⁸. En los cilindromas aislados se ha recomendado la escisión quirúrgica mientras que en los múltiples se ha propuesto el injerto de piel parcial o total⁹. Los inhibidores del NF- κ B como el ácido acetilsalicílico y sus derivados utilizados localmente pueden tener utilidad tanto en la prevención como en el tratamiento de los cilindromas¹⁰. Por lo tanto, el tratamiento debe ser individualizado en función del paciente, el tamaño, el número de lesiones, las posibilidades terapéuticas, así como nuestra propia experiencia.



Figura 1 Cilindroma en el cuero cabelludo.

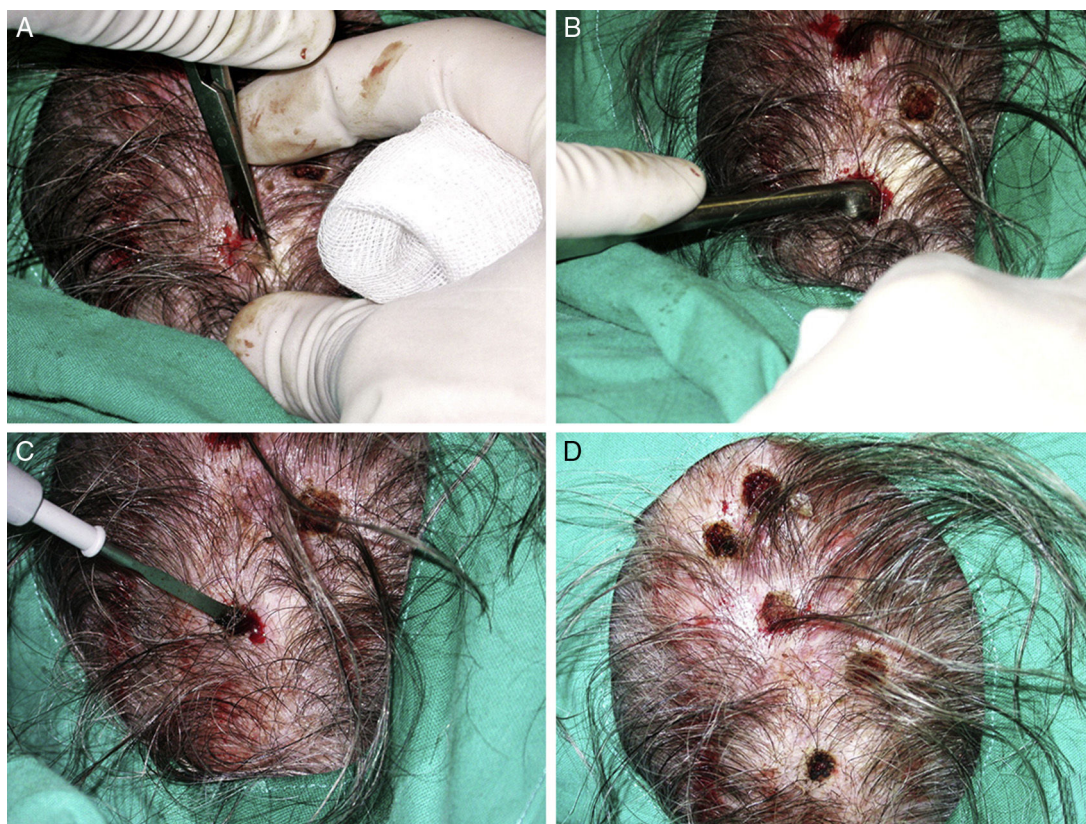


Figura 2 A) Incisión y citorreducción tumoral. B) Curetaje. C) Electrocoagulación del lecho sangrante. D) Postoperatorio inmediato.

Mujer de 80 años con síndrome de Brooke-Spiegler que presenta múltiples cilindromas en el cuero cabelludo de carácter recurrente desde la adolescencia junto a la aparición ocasional de espiadenomas. Entre sus antecedentes familiares destaca que una de sus hijas, de 49 años, presenta numerosos tricoepiteliomas faciales desde la pubertad. La paciente ha sido controlada en nuestro servicio periódicamente desde hace más de 10 años realizándose múltiples exéresis de sus lesiones cutáneas mediante la extirpación en huso y el cierre directo de los defectos. Ante el número elevado de lesiones y en consecuencia de extirpaciones pensamos en una alternativa que permitiese ser más eficientes en cada acto quirúrgico y que beneficiase a la paciente reduciendo el número de desplazamientos al hospital. Hace 5 años empezamos a realizar una técnica que combina la citorreducción y el posterior curetaje de estas tumoraciones. Se trata de una técnica mínimamente invasiva y eficaz.

Tras la infiltración del anestésico local, en nuestro caso con mepivacaína al 2% se realiza una incisión con bisturí o corte a tijera que permite la resección de la mayor parte de la masa tumoral y establece la puerta de entrada al paso siguiente. Después de la citorreducción tumoral se curetea intensamente la lesión remanente y se electrocoagula el lecho hemorrágico. El defecto resultante cicatriza por segunda intención (fig. 2). La cicatrización completa se produce en un periodo aproximado de 14 días manteniendo las curas diarias con un antiséptico y una pomada antibiótica. Se observa una buena evolución postoperatoria sin complicaciones y con un buen resultado estético en el control clínico

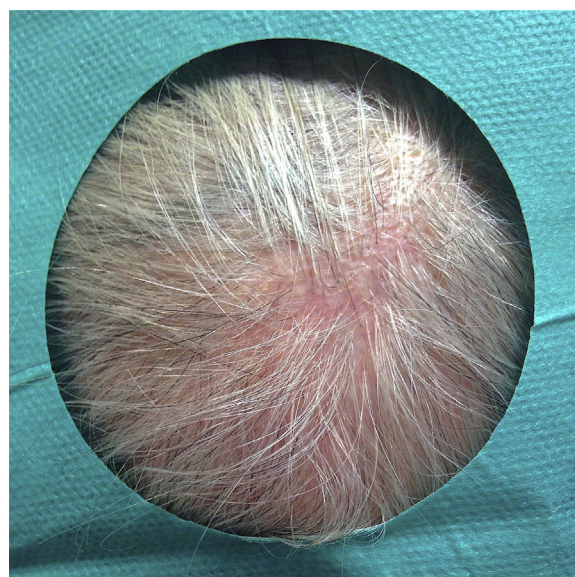


Figura 3 Resultado a los 12 meses tras la cirugía.

de los 12 meses (fig. 3). En las revisiones periódicas de la paciente hemos comprobado una reducción del número de cilindromas con una recidiva inferior al 25% de las lesiones extirpadas. En los casos de recidiva, el tamaño del tumor fue siempre menor que el de la lesión primitiva permitiendo un mejor abordaje quirúrgico.

Esta técnica nos permite una rápida reducción del volumen pudiendo eliminar varias tumoraciones en un mismo acto quirúrgico lo cual es de agradecer en pacientes que se ven sometidos a reiteradas intervenciones. Asimismo facilita centrarnos en la aparición de nuevas lesiones ya que son pocos los cilindromas que recidivan con este método. Esto se debe a que la eliminación de las lesiones mediante la combinación de varias técnicas en un mismo acto como son la citorreducción tumoral con tijera, seguida del curetaje del fondo lesional y la aplicación posterior del bisturí eléctrico, permiten la necrosis prácticamente total de los restos celulares que puedan quedar, además de destruir los folículos pilosos, fuente potencial para el desarrollo de nuevas tumoraciones.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Aguilera CA, de la Varga R, García LO, Jiménez D, Planelles CA, Barrios ML. Heterozygous cylindromatosis gene mutation c.1628_1629delct in a family with Brook-Spiegler syndrome. *Indian J Dermatol.* 2016;61:580.
 2. Mataix J, Bañuls J, Botella R, Laredo C, Lucas A. Síndrome de Brooke-Spiegler: una entidad heterogénea. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:669-72.
 3. Kazakov DV, Brooke-Spiegler syndrome and phenotypic variants: An update. *Head Neck Pathol.* 2016;10:125-30.
 4. Hernández I, Baniandrés O, Parra V, Molina I, Suárez R. Síndrome de Brooke-Spiegler: revisión bibliográfica y novedades. *Piel.* 2015;30:345-8.
 5. Rajan N, Andersson M, Sinclair A, Fehr A, Hodgson K, Lord C, et al. Overexpression of MYB drives proliferation of CYLD-defective cylindroma cells. *J Pathol.* 2016;239:197-205.
 6. Richard A, Chevalier JM, Verneuil L, Sergent B, Tesnière A, Dolfus C, et al. CO₂ laser treatment of skin cylindromas in Brooke-Spiegler syndrome. *Ann Dermatol Venerol.* 2014;141:346-53.
 7. Rajan N, Trainer AH, Burn J, Langtry JA. Familial cylindromatosis and Brooke-Spiegler syndrome: A review of current therapeutic approaches and the surgical challenges posed by two affected families. *Dermatol Surg.* 2009;35:845-52.
 8. Brass D, Rajan N, Langtry J. Enucleation of cylindromas in Brooke-Spiegler syndrome: A novel surgical technique. *Dermatol Surg.* 2014;40:1438-9.
 9. Novo A, Laredo C, Castellar E, Lorda E, Alenda C. Tumoraciones múltiples en cuero cabelludo de presentación familiar. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:109-11.
 10. Oosterkamp HM, Neering H, Nijman SM, Dirac AM, Mooi WJ, Bernards R, et al. An evaluation of the efficacy of topical application of salicylic acid for the treatment of familial cylindromatosis. *Br J Dermatol.* 2006;155:182-5.
- S. Lucas-Truyols*, C. Lloret-Ruiz, F. Millán-Parrilla y E. Gimeno-Carpio
- Servicio de Dermatología, Hospital Arnau de Vilanova, Valencia, España*
- * Autor para correspondencia.
Correo electrónico: sofialucas89@gmail.com
 (S. Lucas-Truyols).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.11.011>
 0001-7310/
 © 2016 AEDV.
 Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.