

de una célula madre hematopoyética pluripotencial común en la mayoría de los pacientes². Sin embargo, es posible que en algunos casos los 2 trastornos hematológicos clonales puedan desarrollarse de forma coincidente en un mismo paciente².

Al hablar de mastocitosis sistémica habitualmente pensamos únicamente en la infiltración asintomática de mastocitos en la médula ósea o en las poco frecuentes formas agresivas de mastocitosis. Sin embargo no hay que olvidar la posible asociación con otras neoplasias hematológicas, como por ejemplo la trombocitemia esencial que desarrolló nuestra paciente. El pronóstico de la mastocitosis indolente asociada a hemopatía clonal no mastocitaria dependerá del tipo de hemopatía asociada. En este sentido las lesiones cutáneas de mastocitosis pueden considerarse marcadores de otras posibles hemopatías asociadas más graves que pueden precisar un tratamiento específico.

En pacientes adultos con mastocitosis hay que realizar siempre un estudio de médula ósea que incluya estudio mutacional e inmunofenotipaje mastocitario. Además de ser seguidos por el riesgo de desarrollar formas agresivas de mastocitosis sistémica, deben ser controlados clínicamente por el riesgo de desarrollar neoplasias hematológicas asociadas.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Azaña JM, Torrelo A, Matito A. Actualización en mastocitosis. Parte 2: categorías, pronóstico y tratamiento. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107:15–22.
2. Pardanani A, Lim KH, Lasho TL, Finke C, McClure RF, Li CY, et al. Prognostically relevant breakdown of 123 patients with systemic mastocytosis associated with other myeloid malignancies. *Blood*. 2009;114:3769–72.

3. Arber DA, Orazi A, Hasserjian R, Thiele J, Borowitz MJ, Le Beau MM, et al. The 2016 revision to the World Health Organization. Classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. *Blood*. 2016;127:2391–405.
4. Dobrea C, Ciochinariu M, Găman A, Dănilă E, Coriu D. Systemic mastocytosis. Associated with essential thrombocythaemia. *Rom J Morphol Embryol*. 2012;53:197–202.
5. Spivacow FR, Sarli M, Nakutny R. Systemic mastocytosis: Bone impact. *Medicina (B Aires)*. 2012;72:201–6.
6. Martin LK, Romanelli P, Ahn YS, Kirsner RS. Telangiectasia macularis eruptiva perstans with an associated myeloproliferative disorder. *Int J Dermatol*. 2004;43:922–4.
7. Lappe U, Aumann V, Mittler U, Gollnick H. Familial urticaria pigmentosa associated with thrombocytosis as the initial symptom of systemic mastocytosis and Down's syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2003;17:718–22.
8. Le Tourneau A, Gaulard P, D'Agay MF, Vainchencker W, Cadiou M, Devidas A, et al. Primary thrombocythaemia associated with systemic mastocytosis: A report of five cases. *Br J Haematol*. 1991;79:84–9.
9. Krsnik I, Ricard MP, Escribano LM, Calero MA, Perez Rus G, Garcia Suarez J, et al. Systemic mastocytosis and primary thrombocythaemia. *Br J Haematol*. 1991;77:437.
10. Jackson A, Burton IE. A case of POEMS syndrome associated with essential thrombocythaemia and dermal mastocytosis. *Postgrad Med J*. 1990;66:761–7.

J. Marcoval

Servei de Dermatologia, Hospital Universitari de Bellvitge, Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

Correo electrónico: jmarcoval@bellvitgehospital.cat

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.10.022>

0001-7310/

© 2018 AEDV.

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

Erupción dermatomiositis-like en una paciente tratada con hidroxiurea



Dermatomyositis-like Eruption in a Woman Treated With Hydroxyurea

Sr. Director:

La dermatomiositis (DM) es una miopatía inflamatoria idiopática que habitualmente cursa con inflamación cutánea y del músculo esquelético. Sin embargo, existen formas hipomiopáticas y amiopáticas que cursan sin alteraciones analíticas y/o sin debilidad muscular, respectivamente^{1,2}. Aunque de causa habitualmente desconocida, algunas formas pueden estar inducidas o agravadas por fármacos³. Describimos un caso de erupción DM-like, sin afectación muscular, asociada a hidroxiurea (HU) y revisamos los hallazgos epidemiológicos, clínicos e inmunológicos distintivos.

Una mujer de 63 años, diagnosticada de trombocitemia esencial en tratamiento con HU desde 2010, fue evaluada en la consulta de dermatología porque, desde hacía 3 años, presentaba lesiones eritemato-descamativas en el dorso de las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas de las manos, dorso de ambos pies, codos y rodillas, y área preesternal (fig. 1). No presentaba debilidad muscular ni otras manifestaciones cutáneo-mucosas reseñables.

Los hallazgos histopatológicos se describen en la figura 2. En la analítica, los parámetros inflamatorios y las enzimas musculares no se encontraban alterados. Los anticuerpos de miositis (anti-MI2, anti-MDA5, anti-SAE, anti-TIF- γ/α , anti-NXP-2, anti-t-RNA-sintetasa, anti-PMS, anti-SSA/Ro, anti-U1RNP, anti-Pm-Scl y anti-Ku) resultaron negativos, así como los anticuerpos anti-nucleares (ANA).

Ante estos hallazgos, concluimos el diagnóstico de erupción DM-like secundaria al tratamiento con HU y, de acuerdo con hematología, decidimos interrumpir este tratamiento. A los 3 meses, las lesiones estaban en curso de remisión. Sin embargo, la elevación de las cifras de plaquetas obligaron a



Figura 1 A) Eritema periorbitario en heliotropo. B) Prominentes telangiectasias periungueales. C) Placa eritemato-descamativa sobre la rodilla. D) Lesiones eritemato-descamativas en el dorso de las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas. E) Placa eritemato-descamativa en los glúteos. F) Lesiones eritemato-descamativas en el dorso y cara lateral de ambos pies.

Tabla 1 Principales diferencias entre los cuadros de erupción DM-like asociadas a hidroxiurea y las DM secundarias a otros fármacos

DM asociada a hidroxiurea	DM asociada a hidroxiurea	DM asociada a otros fármacos
Mediana de edad al diagnóstico	61	50
Mediana de tiempo desde la administración del fármaco hasta el comienzo de la DM (meses)	60	2
ANA positivos, %	16	54
Clínica muscular, %	0	79
Neoplasia subyacente, %	69	18
Tratamiento	Supresión del fármaco	Supresión del fármaco ± inmunosupresor

DM: dermatomiositis.
Fuente: Seidler y Gottlieb⁵.

reintroducir la medicación y las lesiones cutáneas volvieron a empeorar.

La DM secundaria a fármacos es un cuadro de baja incidencia. La HU, las estatinas, la terbinafina o los anti-TNF son algunos de los fármacos implicados^{3,4}. Sin hacer distinciones entre fármacos, estas formas inducidas por medicamentos presentan un riesgo de afectación muscular del 39%, inferior al de las formas clásicas, y hasta el 50% de los pacientes asocia una neoplasia o una enfermedad autoinmune subyacente. Además, habitualmente afectan a pacientes polimedicados por su enfermedad de base⁵. Todo esto plantea un verdadero reto diagnóstico por 2 motivos: por un lado, es difícil establecer qué fármaco es el implicado y, por el otro, resulta complicado determinar si la DM puede estar relacionada con el fármaco, con la neoplasia o con la enfermedad reumatológica subyacentes. Además, teniendo en cuenta que las DM de origen paraneoplásico son amiopáticas

casi en el 60% de los casos⁶, y que la afectación muscular en las formas asociadas a fármacos es poco frecuente, el diagnóstico diferencial resulta, si cabe, todavía más complejo.

En primer lugar, es importante saber qué fármaco podría ser el responsable. La HU es el principal fármaco implicado (50% de los casos)⁴ y presenta algunas particularidades con respecto al resto de fármacos que se detallan en la [tabla 1](#)⁵. Desde el punto de vista clínico, además de las manifestaciones cutáneas típicas de la DM clásica, es característica la presencia de manifestaciones cutáneo-mucosas propias de la HU, como xerosis, atrofia, estomatitis, ulceraciones o melanoniquia³⁻⁵. En cuanto a los hallazgos histopatológicos, estos son indistinguibles de los encontrados en la DM clásica; sin embargo, se han reportado cambios sugestivos de displasia escamosa inducida por HU en algunos casos, como atipia de queratinocitos y sobreexpresión de p53. Se

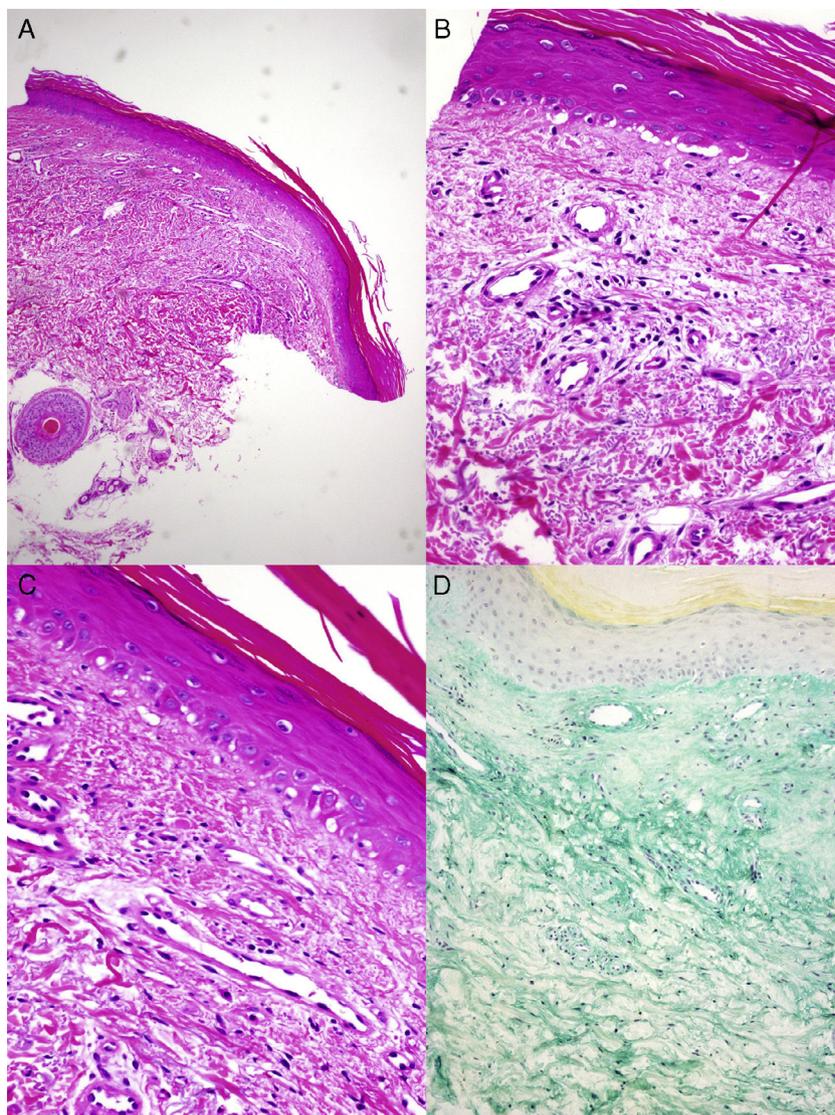


Figura 2 A y B) El examen histopatológico muestra paraqueratosis, discreta atrofia epidérmica, exocitosis linfocitaria y focos de vacuolización de la capa basal, con ocasionales queratinocitos apoptóticos (hematoxilina-eosina, $\times 4$, $\times 10$). B) En la dermis se observan proliferación vascular y ligera fibrosis. No se advierten atipia de queratinocitos ni sobreexpresión de p53 (hematoxilina-eosina, $\times 20$). D) Se observan abundantes depósitos de mucina ácida intersticial (hierro coloidal, $\times 10$).

trataría, según algunos autores, de una entidad con riesgo de desarrollo de neoplasias escamosas cutáneas, lo que motivaría la necesidad de establecer un seguimiento estrecho de estos pacientes a largo plazo y de retirar el fármaco en caso de aparición de DM⁴.

El tratamiento inmunosupresor no suele ser necesario, y basta con suspender la HU para conseguir la remisión del cuadro clínico, mientras que sí lo es en los casos secundarios a otros fármacos.

El segundo reto, dilucidar si es la propia neoplasia subyacente o un fármaco el responsable del cuadro clínico. Esto es especialmente difícil con la HU, pues no asocia afectación muscular y, como hemos dicho, las DM paraneoplásicas son amiopáticas en la mayoría de los casos⁶. Parece que el dato más orientativo para diferenciarlas es el tiempo transcurrido entre la DM y el diagnóstico de la neoplasia. En general, los cuadros paraneoplásicos aparecen en los pri-

meros 2 años tras el diagnóstico del tumor, especialmente durante los 7 primeros meses. De los casos asociados a fármacos, solo un 37% se diagnostica en los primeros 3 años, mientras que el 78% aparece en los primeros 5 años⁵. En nuestra paciente, el tiempo transcurrido fue de 40 meses, lo cual se aleja del tiempo medio reportado para los casos paraneoplásicos.

En conclusión, la erupción *DM-like* asociada a HU no representa una verdadera miopatía inflamatoria porque, en primer lugar, no es un cuadro inmuno-mediado, lo cual se apoya en la baja frecuencia de ANA y, en segundo lugar, no asocia debilidad muscular. Aunque de etiología desconocida, algunos autores defienden la existencia de factores implicados distintos al propio fármaco, como la neoplasia en la que se emplea como tratamiento y el posible papel de la interacción entre la radiación ultravioleta y la HU, pudiendo tratarse de una reacción

fototóxica^{4,5}. Asimismo, conviene señalar el riesgo de desarrollo de carcinomas escamosos cutáneos⁴. Por último, es importante distinguirla de DM paraneoplásicas amioepáticas, debido a su mejor pronóstico y el diferente manejo terapéutico.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Thompson C, Piguet V, Choy E. The pathogenesis of dermatomyositis. *Br J Dermatol*. 2017, <http://dx.doi.org/10.1111/bjd.15607>
2. Muro Y, Sugiura K, Akiyama M. Cutaneous Manifestations in Dermatomyositis: Key Clinical and Serological Features – a Comprehensive Review. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2016;51:293–302.
3. Zappala TM, Rodins K, Muir J. Hydroxyurea induced dermatomyositis-like eruption. *Australas J Dermatol*. 2012;53:e58–60.
4. De Unamuno-Bustos B, Ballester-Sánchez R, Sabater Marco V, Vilata-Corell JJ. Dermatomyositis-like eruption associated with hydroxyurea therapy: a premalignant condition? *Actas Dermosifiliogr*. 2014;105:876–8.

5. Seidler AM, Gottlieb AB. Dermatomyositis induced by drug therapy: A review of case reports. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59:872–80.
6. Requena C, Alfaro A, Traves V, Nagore E, Llombart B, Serra C, et al. Paraneoplastic dermatomyositis: A study of 12 cases. *Actas Dermosifiliogr*. 2014;105:675–82.

E. Moreno-Artero^{a,*}, J.J. Paricio^b, J. Antónanzas^c
y A. España^a

^a *Departamento de Dermatología, Clínica Universidad de Navarra, Universidad de Navarra, Instituto de Investigación Sanitaria de Navarra, Pamplona, Navarra, España*

^b *Departamento de Anatomía Patológica, Clínica Universidad de Navarra, Universidad de Navarra, Pamplona, Navarra, España*

^c *Departamento de Dermatología, Clínica Universidad de Navarra, Universidad de Navarra, Pamplona, Navarra, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: emartero@unav.es (E. Moreno-Artero).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.11.014>
0001-7310/

© 2018 AEDV.

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

Eczema alérgico de contacto por metil glucosa dioleato contenido en una crema bálsamo



Allergic Contact Dermatitis Due to Methyl Glucose Dioleate in a Balm Cream

Sr. Director:

El metil glucosa dioleato (MGD) es un glicol de polietileno utilizado como emulsionante o surfactante que se considera no irritante ni sensibilizante en la piel sana.

Presentamos el caso de una niña de 12 años remitida a la consulta de dermatología por lesiones muy pruriginosas que habían comenzado en axilas, y en pocos días se habían extendido hacia los brazos, tronco, cuello y región facial. Los padres referían que le habían aplicado 3 días antes de la aparición de las lesiones una crema bálsamo de Mustela® para un eritema en las axilas que apareció tras aplicarse una crema depilatoria.

En la exploración se observaban placas eritemodescemativas en ambas axilas que afectaban a los pliegues y se extendían con menor intensidad a las localizaciones descritas (fig. 1).

Tras la aplicación de corticoides tópicos las lesiones desaparecieron en 10 días.

Se realizó un test de uso tanto con la crema depilatoria como con la crema bálsamo que había utilizado la paciente, aplicando estos productos 2 veces al día



Figura 1 Placas eritematodescemativas en axilas.