

tricoscópicas de la sarcoidosis de cuero cabelludo. La alopecia puede deberse bien a los efectos del granuloma sarcoido sobre los folículos o bien por la sustitución de los folículos por el granuloma. Nuestros 3 pacientes exhibían sarcoidosis cutánea en las piernas además de en el cuero cabelludo. Además, los pacientes con sarcoidosis de cuero cabelludo suelen padecer sarcoidosis en otros órganos. Todos nuestros pacientes presentaban también sarcoidosis pulmonar y oftalmológica. En la mayoría de los casos, la sarcoidosis de cuero cabelludo se observa en pacientes con sarcoidosis sistémica activa. Tenemos experiencia en otros 2 casos más de sarcoidosis de cuero cabelludo en los que las biopsias fueron tomadas de localizaciones diferentes y no del cuero cabelludo, aunque en ambos casos los pacientes mostraban alopecia muy sugestiva de sarcoidosis. La sarcoidosis cutánea implica frecuentemente al cuero cabelludo. Ante la sospecha de sarcoidosis se debe realizar un examen cuidadoso del cuero cabelludo. La sarcoidosis de cuero cabelludo podría no ser tan rara como previamente se ha considerado. Es necesario explorar el cuero cabelludo durante el examen clínico de los pacientes con sarcoidosis.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Síndrome de Stewart-Bluefarb: caso clínico y revisión de la literatura



### Stewart-Bluefarb Syndrome: Case Report and Review of the Literature

Sra. Directora:

El síndrome de Stewart-Bluefarb (SBS) o pseudosarcoma de Kaposi (PKS) es un subtipo de angiodermatitis (AD) asociado a malformaciones congénitas arteriovenosas (AVM) muy infrecuente. Presentamos un caso clínico y revisión bibliográfica de esta patología.

Varon de 46 años, displipémico y fumador activo, remitido por úlcera tórpida dolorosa desde hacía 3 meses en miembro inferior derecho. Presentaba lesiones papulosas marronáceas sobreelevadas autolimitadas y recurrentes sin filiar desde la infancia. A la exploración física, pulsos presentes simétricos y bilaterales, sin soplo ni *thrill*; además, lesiones tumorales sobreelevadas marrón-violáceas en región pretibial y borde externo supramaleolar con eczema perilesional y úlcera de 3 × 2 cm con bordes irregulares, fibrina en fondo y signos leves de infección (fig. 1); sin disimetría en las extremidades inferiores. El estudio hematómico y bioquímico fue normal, con estudio serológico negativo. Ante la presencia de lesiones atípicas cutáneas se realizó un estudio ecografía-doppler completo de ambos miembros y una biopsia cutánea.

### Bibliografía

1. Katta R, Nelson B, Chen D, Roenigk H. Sarcoidosis of the scalp: A case series and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 2000;42:690-2.
2. La Placa M, Vincenzi C, Misciali C, Tosti A. Scalp sarcoidosis with systemic involvement. *J Am Acad Dermatol.* 2008;59:5126-7.
3. Henderson CL, Lafleur LJ, Sontheimer RD. Sarcoid alopecia as a mimic of discoid lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol.* 2008;59:143-5.
4. Harman KE, Calonje E, Robson A, Black MM. Sarcoidosis presenting as a scarring alopecia resembling necrobiosis lipoidica. *Clin Exp Dermatol.* 2003;28:565-6.
5. Yamamoto T, Yokozei H. Scalp sarcoidosis mimicking organoid nevus. *Eur J Dermatol.* 2015;25:78-9.

M. Ishikawa \*, M. Ohtsuka y T. Yamamoto

Departamento de Dermatología, Universidad de Medicina de Fukushima, Fukushima, Japón

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ishimasasa@fmu.ac.jp (M. Ishikawa).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.11.017>

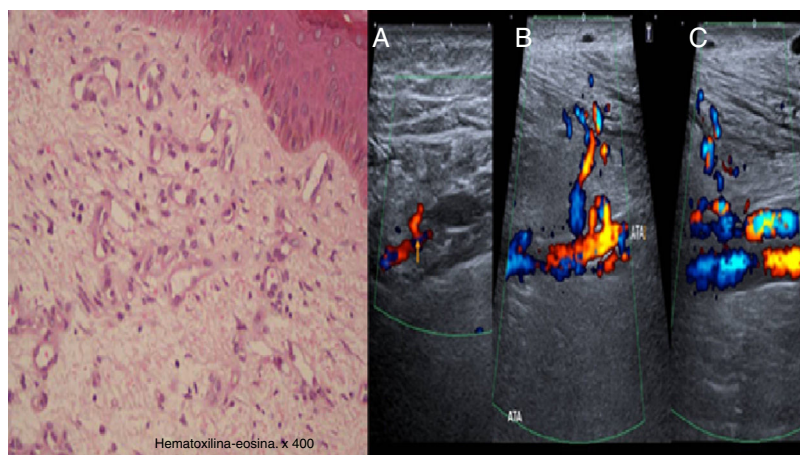
0001-7310/

© 2018 AEDV.

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



**Figura 1** Imagen de lesiones sobreelevadas con eczema perilesional en borde anterior pretibial y borde externo supramaleolar. Centro, úlcera con hiperpigmentación cutánea perilesional.



**Figura 2** A la izquierda, imagen histológica con proliferación de capilares en dermis profunda y papilar junto con fibrosis y extravasación de hematíes, depósitos de hemosiderina y vénulas tortuosas. A la derecha, estudio eco-doppler que muestra fístula arteriovenosa dependiente de arteria tibial posterior (A), tibial anterior (B) y flujo venoso arterializado distal a nivel de la vena tibial anterior (C).

La histología mostró la presencia de proliferación de capilares en la dermis profunda y papilar junto con fibrosis y extravasación de hematíes, depósitos de hemosiderina y vénulas tortuosas, compatibles con SBS. La ecografía-doppler confirmó la presencia de fístulas arteriovenosas subyacentes dependientes de las arterias tibiales anterior y posterior con flujo venoso arterializado distal a la comunicación (fig. 2).

Iniciamos tratamiento conservador con antibioterapia dirigida durante 10 días tras hallar *Staphylococcus aureus* en el cultivo microbiológico, terapia compresiva con medias tipo calcetín sistema 2 en 1 con cremallera lateral y curas locales con un apósito lípido-coloide. A los 3 meses presentaba cicatrización de la úlcera y desaparición del dolor. Al año continúa asintomático con terapia compresiva (fig. 3).

Las AD son enfermedades angioproliferativas manifestadas mediante lesiones cutáneas clínicamente similares al sarcoma de Kaposi (KS)<sup>1-3</sup>. Consisten en una hiperplasia benigna de las estructuras vasculares preexistentes y pueden estar asociadas a AVM, como en el caso del SBS.

El SBS es una rara entidad benigna angioproliferativa, histológicamente similar al KS, publicada por primera vez por Earhart et al. en 1974<sup>4</sup>, con menos de 20 casos publicados en la literatura. Afecta generalmente a pacientes varones jóvenes a partir de la segunda década de la vida<sup>5</sup> y se caracteriza por lesiones cutáneas tipo maculopápulas de color marrón o violáceo de crecimiento progresivo y malformaciones arteriovenosas subyacentes. Se manifiesta en extremidades inferiores de forma unilateral a nivel del dorso del pie, tobillo y pantorrilla, con edema, aumento local de la temperatura, hipertrofia de tejidos blandos y varices, como consecuencia del estasis venoso<sup>2,6</sup>. Pueden complicarse con la aparición de úlceras y lesiones verrugosas<sup>1,3</sup>.

Es necesario realizar un diagnóstico diferencial con la AD de Mali, típica de pacientes ancianos con insuficiencia venosa crónica y afectación bilateral, el SK, el liquen plano, la vasculitis, y enfermedades linfoproliferativas con fístulas arteriovenosas congénitas como el síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber o iatrogénicas en pacientes dializados o con hepatitis C<sup>4,7,8</sup>. Existen varias teorías sobre su



**Figura 3** Úlcera cicatrizada tras tratamiento médico conservador y terapia compresiva.

etiopatogenia; el aumento de la presión venosa secundario a la AVM o la isquemia por robo arteriovenoso pueden suponer un estímulo para la proliferación de células endoteliales<sup>7</sup>.

La sospecha es puramente clínica (lesiones venosas atípicas, hipertrofia de partes blandas, palpación de *thrill* o auscultación de un soplo) con confirmación histológica, por lo que debemos familiarizarnos con esta infrecuente patología<sup>8</sup>. Histológicamente se caracteriza por proliferación de células endoteliales, angiogénesis con patrón lobular en dermis profunda y papilar y extravasación de hematíes, sin células neoplásicas fusiformes ni proliferación independiente a estructuras normales (típico del KS)<sup>1,7</sup>. La ecografía-doppler permite detectar la presencia de comunicaciones arteriovenosas<sup>2,3</sup>, aunque la arteriografía continúa siendo el *gold standard*<sup>1,7</sup> para el diagnóstico y tratamiento<sup>3,5</sup>.

Actualmente el tratamiento es controvertido. La mayoría de expertos recomiendan tratamiento conservador<sup>8</sup> y preventivo con medias de compresión y elevación del miembro si asocia edema<sup>6</sup>. El tratamiento sintomático de las complicaciones locales es crucial<sup>1</sup>, mientras que el tratamiento específico pocas veces es posible por la presencia de varias comunicaciones a nivel distal<sup>7,8</sup>. La cirugía está indicada en pacientes con impotencia funcional, dolor refractario al tratamiento, infecciones de repetición, hemorragia o descompensación cardíaca<sup>5,8</sup>. En ocasiones la amputación del miembro es la única opción<sup>9</sup>. La embolización selectiva con

diferentes partículas, el láser intravenoso, la ablación con radiofrecuencia y la esclerosis guiada por ecografía pueden ser una alternativa para los casos complejos y sintomáticos<sup>5</sup>. En un caso publicado recientemente han utilizado glucosaminoglucano Caciqliq20<sup>®</sup> (heparin-sulfato mimético) en un paciente con SBS, con resolución completa de la úlcera<sup>10</sup>.

En resumen, este caso ilustra un raro síndrome de AD manifestado con una úlcera crónica dolorosa y lesiones cutáneas similares al KS que resultaron de una comunicación arteriovenosa de base. Acercamos una nueva visión para el diagnóstico mediante ecografía-doppler y se revisan las escasas y controvertidas medidas terapéuticas de esta patología en la literatura actual.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Archie M, Khademi S, Aungst D, Nouvong A, Freeman S, Gelabert H, et al. A rare case of acroangiokeratosis associated with a congenital arteriovenous malformation (Stewart-Bluefarb Syndrome) in a young veteran: case report and review of the literature. *Ann Vasc Surg.* 2015;29:1448–5–.10.
2. Parsi K, O'Connor AA, Bester L. Stewart-Bluefarb syndrome: report of five cases and a review of literature. *Phlebology.* 2015;30:505–14.
3. Ghia DH, Nayak CS, Madke BS, Gadkari RP. Stewart-Bluefarb acroangiokeratosis in a case of Parkes-Weber syndrome. *Indian J Dermatol.* 2014;59:406–8.

4. Kutlubay Z, Yarmdimci G, Engin B, Demirkesen C, Aydin Ö, Khatib R, et al. Pseudo-kaposi sarcoma (acroangiokeratosis): occurring after bullous erysipelas. *Dermatol Online J.* 2015;21:1–4.
5. Sung SY, Lin YC, Tsai YT, Lin CY, Lee CY, Tsai CS. Ligation of macroscopically detectable arteriovenous fistulas in Stewart-Bluefarb syndrome. *Acta Cardiol Sin.* 2014;30:333–6.
6. Agrawal S, Rizal A, Agrawal CS. Pseudo-Kaposi's sarcoma (Bluefarb-Stewart type). *Int J Dermatol.* 2005;44:136–8.
7. Verma SB, Vasani R. Stewart-Bluefarb syndrome revisited. *Clin Exp Dermatol.* 2016;41:522–5.
8. Hueso L, Llombart B, Alfaro-Rubio A. Síndrome de Stewart-Bluefarb. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:545–8.
9. Rashkovsky I, Gilead L, Schamroth J, Leibovici V. Acroangiokeratosis: review of the literature and report of a case. *Acta Derm Venereol.* 1995;75:475–8.
10. Hayek H, Atiyeh S, Zgheib BE. Stewart-Bluefarb syndrome: review of the literature and case report of chronic ulcer treatment with heparan sulphate (Caciqliq20<sup>®</sup>). *Int Wound J.* 2015;12:169–72.

V.E. García Blanco\*, E. Dóiz Artázcoz,  
M.C. Galera Martínez y M. Rodríguez Piñero

*Angiología y Cirugía Vasculat, Hospital Universitario  
Puerta del Mar, Cádiz, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: victoriagarciablanc@outlook.es  
(V.E. García Blanco).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.03.019>  
0001-7310/

© 2018 AEDV.

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

## Hiperqueratosis acral focal: correlación clínica, histopatológica y ecográfica



### Correlation Between Clinical, Histopathologic, and Ultrasound Findings in Focal Acral Hyperkeratosis

Sra. Directora:

Presentamos el caso de una mujer de 38 años, fototipo V, con antecedentes de insuficiencia tricuspídea, mitral y bilobectomía pulmonar por tumor carcinoide atípico, en tratamiento anticonceptivo oral. Acudió a consultas de nuestro centro por brotes de lesiones pruriginosas de un año de evolución en primer el dedo de manos y en antebrazos, de periodicidad mensual sin remisión completa entre ellos, que mejoraban parcialmente con esteroides tópicos de potencia media. No refería lesiones en otras localizaciones y negaba sintomatología sistémica intercurrente. A la exploración, se apreciaban en cara anterior y lateral de las muñecas máculas eritematoparduzcas mal definidas, de aspecto residual. En la cara radial del primer dedo de

ambas manos y en los pliegues palmares presentaba múltiples pápulas hiperpigmentadas y de superficie brillante, de entre 1 y 3 mm de diámetro, de distribución simétrica, que alternaban con algunas pápulas de color de piel adyacente y apariencia liquenoide (fig. 1). Realizamos una ecografía (equipo Esaote, MyLabClass C dotado de sonda de 22 MHz) de la zona lesional en cara lateral de la muñeca, en la cual se observó un engrosamiento epidérmico en forma de desdoblamiento, que se mostraba como doble bandeado hiperecoico con zona central hipoecoica. La banda superior presentaba un ondulamiento que alternaba zonas más hiperecoicas (convexas) con zonas más hipoecoicas (cóncavas) (fig. 2). Nótese cierta hipoecogenicidad de la dermis que se interpreta como un artefacto secundario al engrosamiento epidérmico al utilizar una sonda de 22 MHz. Con sospecha de liquen nitidus vs. alteración de las fibras elásticas, se decidió biopsia de la lesión ecografiada para estudio histológico y manejo con clobetasol en crema. La histología reveló un área de hiperqueratosis ortoqueratósica compacta, que asentaba sobre una ligera depresión epidérmica en la cual la epidermis mostraba una leve hipergranulosis (fig. 3). La dermis no presentaba inflamación ni otras alteraciones histopatológicas significativas. Con tinción de orceína, no se evidenció elastorrexis. El estudio fue, por tanto, compatible