

3. Chua-Aguilera CJ, Möller B, Yawalkar N. Skin manifestations of rheumatoid arthritis, juvenile idiopathic arthritis and spondyloarthritis. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2017;53:371–93.
4. Barzilai A, Huszar M, Shpiro D, Nass D, Trau H. Pseudorheumatoid nodules in adults: A juxta-articular form of nodular granuloma annulare. *Am J Dermatopathol.* 2005;27:1–5.
5. Calonje E, Brenn T, Lazar A, McKee PH. McKee's pathology of the skin: With clinical correlations. 4th ed. Edinburgh: Elsevier/Saunders; 2012. p. 299–302.
6. Tilstra JS, Lienesch DW. Rheumatoid nodules. *Dermatol Clin.* 2015;33:361–71.
7. Zeng YP, Qu T. Seronegative rheumatoid nodulosis: A new case report. *Eur J Dermatol.* 2012;22:425–6.
8. Gale M, Gilbert E, Blumenthal D. Isolated Rheumatoid Nodules: A Diagnostic Dilemma. *Case Rep Med.* 2015;2015:352352.
9. Roux F, Wattiaux MJ, Hayem G, Palazzo E, Kahn MF, Meyer O. Rheumatoid nodulosis Two cases with destructive polyarthritis after 20 years. *Joint Bone Spine.* 2006;73:208–11.

P.J. Álvarez-Chinchilla^{a,*}, I. Poveda Montoyo^a, F. Illán^b y J. Bañuls Roca^{a,c}

^a Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España

^c Departamento de Medicina Clínica, Universidad Miguel Hernández, Sant Joan D'Alacant, Alicante, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pedroalvarezchinchilla@gmail.com

(P.J. Álvarez-Chinchilla).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.06.021>

0001-7310/

© 2019 AEDV.

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

Lepra histioide, una variante rara: primer reporte en Ecuador



Histioid Leprosy a Rare Variant: First Report in Ecuador

Sr. Director:

La lepra histioide (LH) es una variante poco frecuente de la lepra lepromatosa con hallazgos clínicos, histológicos, bacteriológicos e inmunológicos característicos¹. Publicamos los primeros casos documentados de LH en Ecuador.

Hombre de 44 años con historial de lepra lepromatosa tratada con éxito 2 años antes de acuerdo al esquema completo de terapia combinada (MDT) de la OMS, con mejoría de las características clínicas y baciloscopia negativa. Sin embargo, durante el tratamiento y las subsiguientes revisiones de seguimiento, el paciente presentó eritema nudoso leproso que fue tratado con éxito con talidomida en otro hospital. En los últimos 6 meses el paciente ha mostrado unos nódulos eritematosos violáceos generalizados, máculas hiperpigmentadas y parches en la cara, tronco y extremidades sin afectar a palmas, plantas y mucosas, que iban acompañados de malestar, parestesias en las extremidades superiores y engrosamiento de los nervios cubitales (figs. 1A, B). La baciloscopia fue positiva en oreja ++, codo + y rodilla +. El estudio histológico mostró histiocitos fusiformes con tendencia a la nodularidad e identificó bacilos intracitoplasmáticos ácido-alcohol resistentes en macrófagos compatibles con la LH (figs. 1C, D). El paciente está siendo tratado con MDT a la que hemos añadido minociclina 100 mg con buena respuesta clínica, disminución del tamaño y desaparición de algunos nódulos en el tercer mes.

El segundo caso corresponde a un hombre de 52 años sin historia clínica relevante que presentó nódulos asintomáticos generalizados del color de la piel, localizados principalmente en tronco y extremidades proximales (figs. 2A, B). El análisis baciloscópico fue positivo en la oreja ++, codo ++ y rodilla+. La biopsia mostró una epidermis atrófica con una zona de Grenz y proliferación dérmica difusa de

histiocitos epitelioides vacuolados con células fusiformes e infiltrado linfocítico moderado. Los histiocitos de Virchow también están alrededor de los nervios (fig. 2C). La tinción de Wade-Fite reveló globi y bacilos ácido resistentes aislados, lo que confirma el diagnóstico de LH (fig. 2D). El paciente está siendo tratado con esquema completo MDT de la OMS.

En el año 2003 la lepra había sido eliminada de 117 países, si bien continúa siendo un problema de salud pública en 17 países². Sigue existiendo una forma enigmática de lepra descrita principalmente en India, Brasil, Birmania y que supone el 1,2-3,5% de todos los casos de lepra, con predominancia masculina en una rango de edad entre los 20-50 años; sin embargo, los estudios relativos a esta forma de enfermedad son muy raros¹⁻⁴. Los informes señalan que, por lo general, la LH se manifiesta en pacientes que han sido tratados, bien sea con monoterapia a largo plazo con dapsona, bien sea tras tratamiento irregular o inadecuado; también se han descrito casos de la enfermedad como una forma de recidiva tras un tratamiento exitoso¹. No obstante, también se han descrito casos de LH de-novo, como sucede con nuestro segundo paciente.

La etiopatogenia de esta enfermedad es confusa, si bien se ha sugerido que esta es una forma hiperactiva de la lepra multibacilar que busca restringir o focalizar la enfermedad⁵. La interacción de factores genéticos, respuesta inmune y tratamiento recibido en un paciente determinado son factores que parecen influir en las manifestaciones de LH². Según Sehgal et al., algunos grupos de histiocitos trabajarían de forma diferente a otros, lo que explicaría por qué se pueden encontrar en el mismo paciente una combinación de lepromas y nódulos histioides³. La teoría de Civatte es la más aceptada, y propone que los histiocitos, bajo la acción de un estímulo desconocido, crecen lentamente y empiezan a producir grandes cantidades de colágeno. Esta hiperplasia origina un proceso inflamatorio que posteriormente da lugar a la formación de un nódulo⁶. Las lesiones histioides son, clínicamente, lisas, brillantes, eritematosas o de color cobrizo, en forma de cúpula, se presentan como nódulos insensibles de blandos a duros que pueden ser superficiales o subcutáneos, y

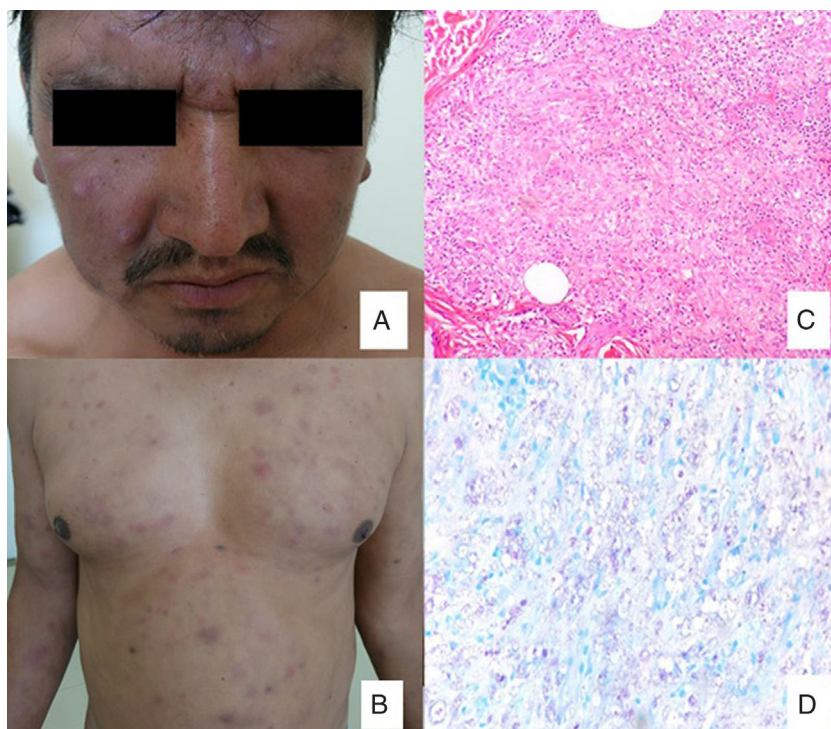


Figura 1 A. Nódulos eritematovioláceos con distribución centroracial sobre la frente y las mejillas. B. Varios nódulos en forma de cúpula de consistencia firme y parches en el tronco. C. Histiocitos fusiformes con tendencia a la nodularidad (H-E x40). D. Bacilos ácido-alcohol resistentes intracitoplasmáticos en macrófagos (Ziehl-Neelsen X100).

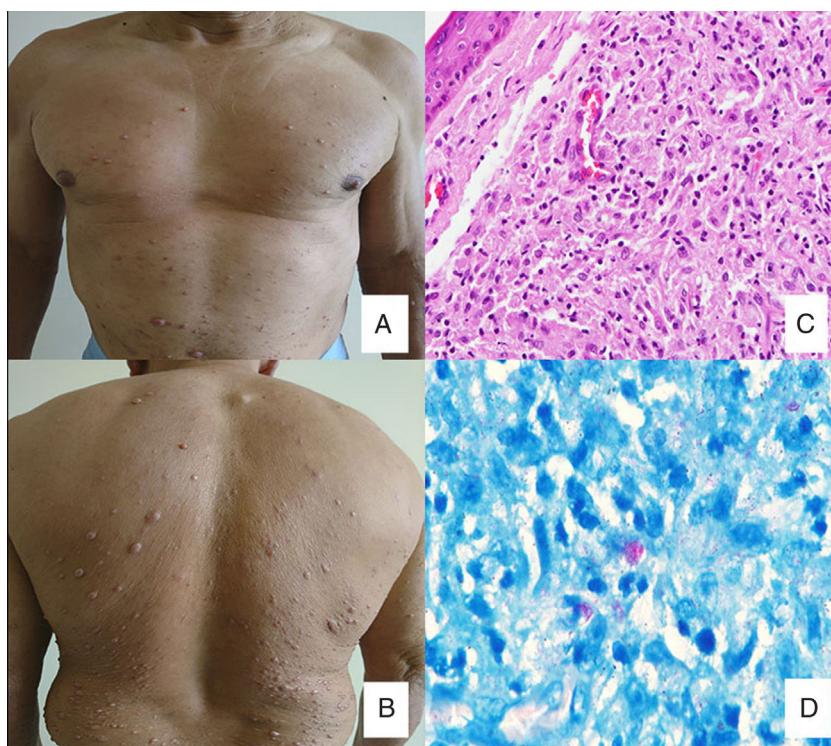


Figura 2 A y B. Nódulos color piel en el tronco y antebrazos. C. Atrofia epidérmica, zona de Grenz, y acúmulo circunscrito de histiocitos fusiformes en la dermis (H-E x40). D. Globus y bacilos ácido resistentes aislados (Wade-Fite stain x100).

también como placas en una piel aparentemente normal⁷. Se suelen localizar en las caras posterior y lateral de los brazos, nalgas, muslos, dorso de las manos, parte inferior de la espalda y sobre las prominencias óseas, especialmente sobre los codos y las rodillas. Las lesiones varían en tamaño y consistencia, generalmente entre 1,5-3 cm⁸. Nair y Nanda Kumar y Mendiratta et al. han descrito una frecuencia de eritema nudoso leproso en la LH, del 40, 27 y 24% respectivamente^{1,9}. Se ha propuesto que el eritema nudoso leproso probablemente se desarrolle, como en nuestro primer caso, en el periodo de transición a la manifestación clínica de LH¹.

El frotis, que se puede obtener de la mucosa nasal, un lóbulo de la oreja o de lesiones cutáneas, permite la confirmación inmediata de la LH con una especificidad del 100% y una sensibilidad del 50%².

Los hallazgos histopatológicos son característicos, la epidermis puede ser normal o atrófica con una zona de Grenz. El leproma está formado por histiocitos fusiformes dispuestos en un patrón espiral, entrecruzado o estoriforme³. Los histiocitos pueden aparecer con abundantes bacilos ácido-alcohol resistentes en su interior. Son más largos que los bacilos normales, su longitud es uniforme y están dispuestos en haces paralelos a lo largo del eje longitudinal de los histiocitos fusiformes, con o sin formación de globis³. Además, es característico el factor XIIIa positivo y la pérdida de expresión de la proteína S100¹⁰.

Se ha tratado siguiendo las recomendaciones MDT de la OMS para la lepra multibacilar³. Los investigadores también la han tratado inicialmente con terapia de mejora del rango de movilidad, junto con rifampicina 600 mg, ofloxacina 400 mg y minociclina 200 mg, a la que le sigue el MDT⁸.

Para finalizar, es importante reconocer las presentaciones atípicas de la lepra a fin de continuar con la vigilancia de nuevos casos, ya que el diagnóstico temprano y el tratamiento completo son importantes para lograr nuestro objetivo de eliminar la lepra. Además, se debe realizar un seguimiento médico continuo después de una terapia con múltiples fármacos para detectar estas variantes poco comunes.

Bibliografía

1. Nair S, Nanda Kumar G. A clinical and histopathological study of histoid leprosy. *Int J Dermatol*. 2013;52:580-6.

2. Eichelmann K, González S, Salas J, Ocampo J. Leprosy. An update: Definition, pathogenesis, classification, diagnosis, and treatment. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104:554-63.
3. Sehgal V, Srivastava G, Singh N, Prasad P. Histoid leprosy: The impact of the entity on the postglobal leprosy elimination era. *Int J Dermatol*. 2009;48:603-10.
4. Moreno T, Mancía S, di Martino B, Rodríguez M, Knopfmacher O, Bolla de Lezcano L, et al. Hansen lepromatoso histioide. Características clínicas y epidemiológicas en pacientes de la cátedra de dermatología del hospital de clínicas. Facultad de ciencias médicas de la Universidad Nacional. Asunción. Paraguay. *Fontilles Rev Leprol*. 2013;29:109-11.
5. Gupta SK. Histoid leprosy: Review of the literature. *Int J Dermatol*. 2015;54:1283-8.
6. Albrecht A, Leban V, Guardati M, Iribas J. Lepra histioide o de Wade. Presentación de un caso clínico. *Rev Argent Dermatol*. 2018;99:1-10.
7. Kantaria S. De novo histoid leprosy. *Indian Dermatol Online J*. 2014;5:556-8.
8. Annigeri S, Metgud S, Patil J. Lepromatous leprosy of histoid type. *Indian J Med Microbiol*. 2007;25:70-1.
9. Mendiratta V, Jain A, Chander R. A nine-year clinicoepidemiological study of histoid Hansen in India. *J Infect Dev Ctries*. 2011;5:128-31.
10. Sánchez A, Albízuri M, González T, Sendagorta E. Pruritic lesions during pregnancy: An unusual presentation of a rare variant of multibacillary leprosy. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107:352-4.

J.J. Dávila-Rodríguez^{a,*}, C. Rosero^b, S. Tello^c
y S. Yanchapaxi^a

^a Departamento de Dermatología, Universidad Central del Ecuador, Quito, Ecuador

^b Servicio de Dermatología, Hospital General Docente de Calderón, Quito, Ecuador

^c Servicio de Patología, Hospital Axxis, Quito, Ecuador

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dr.davila.dermato@gmail.com

(J.J. Dávila-Rodríguez).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.09.016>

0001-7310/

© 2019 AEDV.

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

Necrosis cutánea por heparina con afectación a distancia del punto de administración



Heparin-Induced Skin Necrosis Occurring at a Distance From Injection Sites

Sr. Director:

Un varón de 67 años, diagnosticado hace un año de glioblastoma multiforme inoperable y refractario a múltiples tratamientos, tras padecer un episodio de tromboembo-

lismo pulmonar y una trombosis venosa profunda recibió tratamiento con heparina de bajo peso molecular (HBPM). A los 5 días del inicio de la HBPM desarrolló lesiones cutáneas asintomáticas diseminadas. A pesar de la espectacularidad de las lesiones cutáneas el estado general del paciente era excelente, sin que se constataste fiebre u otros signos infecciosos. A la exploración física presentaba placas equimóticas extensas, no infiltradas, localizadas preferentemente en el abdomen, y sin colecciones subyacentes (fig. 1A). Por otro lado, también se apreciaban unas lesiones necróticas en el muslo derecho (fig. 1B) y a nivel distal ampollas tensas de contenido hemorrágico (fig. 1C).