

larínge, la mucosa ocular y el esófago, dado que estas áreas van a requerir la indicación de tratamientos más agresivos<sup>10</sup>.

## Reconocimiento

Estamos muy agradecidos con el Dr. J.M. Mascaró Jr. del Hospital Clínic (Barcelona), con el Dr. N. Ishii de la Facultad de Medicina de la Universidad de Kurume (Fukoka) y con el Dr. T. Hashimoto de la Facultad de Medicina de la Universidad de Graduados (Osaka) por su invaluable ayuda con este caso.

## Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Kellerman R, Kintanar T. Gastroesophageal Reflux Disease. *Prim Care*. 2017;44:561–73.
- Benoit S, Scheurlen M, Goebeler M, Stoevesandt J. Structured Diagnostic Approach and Risk Assessment in Mucous Membrane Pemphigoid with Oesophageal Involvement. *Acta Derm Venereol*. 2018;98:660–6.
- Zehou O, Raynaud J-J, Le Roux-Villet C, Alexandre M, Airinei G, Pascal F, et al. Oesophageal involvement in 26 consecutive patients with mucous membrane pemphigoid. *Br J Dermatol*. 2017;177:1074–85.
- Alexandre M, Brette M-D, Pascal F, Tsianakas P, Fraitag S, Doan S, et al. A prospective study of upper aerodigestive tract manifestations of mucous membrane pemphigoid. *Medicine*. 2006;85:239–52.
- Campos Domínguez M, Domínguez MC, Fernández RS, Ochaita PL. Métodos diagnósticos en las enfermedades ampollas subepidérmicas autoinmunes. *Actas Dermosifiliogr*. 2006;97:485–502.
- Lee JB, Liu Y, Hashimoto T. Cicatricial pemphigoid sera specifically react with the most C-terminal portion of BP180. *J Dermatol Sci*. 2003;32:59–64.
- Buonavoglia A, Leone P, Dammacco R, Di Lernia G, Petrucci M, Bonamonte D, et al. Pemphigus and mucous membrane pemphigoid: An update from diagnosis to therapy. *Autoimmun Rev* [Internet]. 2019. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2019.02.005>.
- Queisi MM, Zein M, Lamba N, Meese H, Foster CS. Update on ocular cicatricial pemphigoid and emerging treatments. *Surv Ophthalmol*. 2016;61:314–7.
- Friedman J, Marcovich AL, Kleinmann G, Schattner A. Low-dose pulsed intravenous cyclophosphamide for severe ocular cicatricial pemphigoid in elderly patients. *Cornea*. 2014;33:1066–70.
- Chan LS, Ahmed AR, Anhalt GJ, Bernauer W, Cooper KD, Elder MJ, et al. The first international consensus on mucous membrane pemphigoid: definition, diagnostic criteria, pathogenic factors, medical treatment, and prognostic indicators. *Arch Dermatol*. 2002;138:9–370.

O. Corral-Magaña\*, D. Morgado-Carrasco,  
X. Fustà-Novell  
y P. Irazzo

*Servicio de Dermatología, Hospital Clínic de Barcelona, Universitat de Barcelona, Barcelona, España*

\* Autor para correspondencia.  
*Correo electrónico: oricmag@gmail.com*  
(O. Corral-Magaña).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.04.011>  
0001-7310/ © 2020 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de AEDV. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Pápulas y placas pruriginosas persistentes y eritema flagelado como manifestaciones de una enfermedad de Still del adulto



### Persistent Pruritic Papules AND Plaques and Flagellate Erythema as Presenting Manifestations of an Adult onset Still's Disease

*Sr. Director:*

Una mujer de 21 años acudió a nuestro hospital con una historia de ocho meses de poliartalgias persistentes, dolor de garganta, episodios de fiebre intermitentes y lesiones cutáneas pruríticas intensas sobre cara, parte superior de la espalda y pecho, nalgas y extremidades. Sus antecedentes médicos y los de su familia eran irrelevantes y no presentaba historial de consumo de fármacos previo a la aparición de los síntomas. El examen de la piel reveló la

presencia de pápulas excoriadas, ligeramente escamosas, eritematosas e hiperpigmentadas sobre la frente, la parte superior de la espalda y el pecho, así como lesiones similares de forma lineal sobre las nalgas y las extremidades superiores e inferiores (fig. 1). Los análisis de laboratorio mostraron leucocitosis (16.800 uL, 90% de neutrófilos) y una velocidad de sedimentación globular (VSG) (40 mm/h), ferritina (12.000 ng/mL) y proteína c reactiva (8 mg/dL) elevadas. Los títulos de antiestrepolisina, el anticuerpo antinuclear, el factor reumatoide, los anticuerpos citoplasmáticos de neutrófilos, la creatina fosfoquinasa sérica y la aldolasa fueron negativos o estuvieron dentro de los límites normales. Los cultivos de sangre, orina y otros estudios para virus de la hepatitis B, C y A y para el de la fiebre chikungunya fueron negativos. La radiografía de tórax, el ecocardiograma, la ecografía de abdomen y pelvis y el electrocardiograma no revelaron ninguna anomalía.

El examen histológico mostró microabscesos en el estrato córneo con queratinocitos necróticos e infiltrado inflamatorio perivascular y perianexial (fig. 2). Teniendo en cuenta la clínica y los hallazgos histológicos, se hizo el diagnóstico de

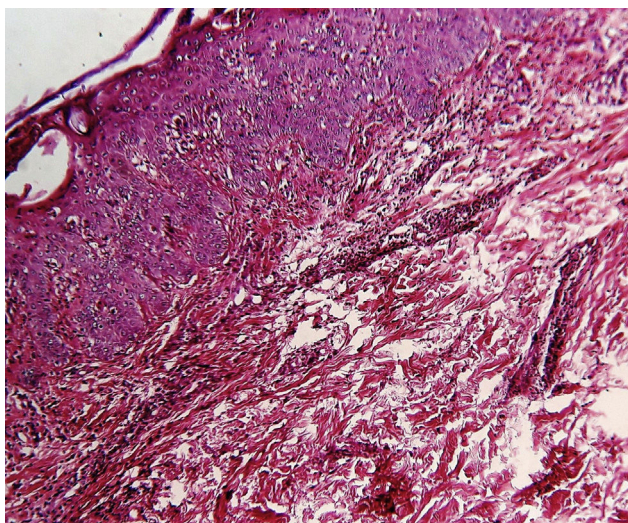
enfermedad de Still del adulto (ESA) y se trató con esteroides orales (1 mg/kg/día). Se observó una resolución significativa de las lesiones de piel y una mejoría de los otros síntomas a las cuatro semanas de seguimiento.

## Discusión

La enfermedad de Still es un trastorno inflamatorio sistémico idiopático acompañado de artritis seronegativa. Los pacientes de 16 años de edad o mayores con enfermedad de Still son considerados ESA, mientras que en los menores de 16 años se denomina enfermedad de Still juvenil<sup>1</sup>. Yamaguchi et al.<sup>2</sup> han establecido los criterios mayores de diagnóstico de la ESA, que incluyen picos de fiebre alta  $\geq 39^\circ\text{C}$  durante al menos una semana, leucocitosis con neutrofilia, artralgia de más de dos semanas de duración, y una erupción cutánea típica; los criterios menores incluyen dolor de garganta, esplenomegalia, disfunción hepática,



**Figura 1** Eritema flagelado y pápulas lineales con escamas que muestran el fenómeno de Koebner en glúteos (imagen izquierda) y muslos (imagen derecha).



**Figura 2** Histología de la piel que muestra microabscesos en el estrato córneo con queratinocitos necróticos e infiltrado inflamatorio perivascular y perianexial (aumentos originales 100x, tinción de hematoxilina-eosina).

factor reumatoide y anticuerpos antinucleares negativos. El diagnóstico de ESA se alcanza cuando el paciente presenta cinco o más criterios (incluidos dos criterios mayores), siempre y cuando no haya evidencia de infecciones, enfermedades oncológicas y otras enfermedades reumatológicas. Sin embargo, Sun et al. han encontrado la asociación tardía de los tumores malignos (cáncer de mama y linfoma) con la ESA, especialmente en pacientes con lesiones cutáneas atípicas<sup>3</sup>.

La erupción típica de la ESA consiste en una erupción morbiliforme evanescente, no pruriginosa, de color rosa salmón en el tronco y/o extremidades que aparece simultáneamente acompañada de picos de fiebre.

La variante no clásica de la erupción cutánea en la ESA se caracteriza por pápulas y placas pruriginosas con pequeñas escamas junto a un eritema flagelado localizado sobre el tronco, las extremidades, cabeza y/o cuello. Debido a su naturaleza pruriginosa, la linealidad de esta erupción, especialmente en las extremidades, puede hacer pensar en un fenómeno de Koebner. El eritema flagelado se ha observado en pacientes sometidos a quimioterapia con bleomicina, peplomicina, docetaxel y trastuzumab, y también en pacientes con dermatomiositis, lupus eritematoso sistémico, fiebre de chikungunya e infección por parvovirus B19, y también tras el consumo de hongos shiitake<sup>4</sup>.

Los hallazgos histopatológicos de la ESA son inespecíficos e incluyen leve infiltrado linfocítico perivascular superficial; mientras que la histopatología de la erupción atípica de la ESA incluye disqueratosis o paraqueratosis y queratinocitos necróticos en las capas superiores de la epidermis que se extienden al estrato córneo y un infiltrado dérmico superficial diseminado que contiene neutrófilos sin vasculitis. En algunos casos están presentes depósitos dérmicos de mucina<sup>5</sup>. El eritema multiforme (EM) es el diagnóstico prototípico del diagnóstico diferencial de los queratinocitos necróticos, que también incluye el síndrome de Stevens-Johnson, necrólisis epidérmica tóxica, el liquen plano, el lupus y la enfermedad injerto-contra-huésped. Sin embargo, en el EM los queratinocitos necróticos están dispersos por toda la epidermis, mientras que en la enfermedad de Still se sitúan en la epidermis superior<sup>5</sup>.

Otras lesiones cutáneas atípicas que se observan con menor frecuencia en la ESA son la urticaria y las erupciones tipo urticaria, el eritema persistente generalizado no pruriginoso, las erupciones vesiculopustulares, una apariencia generalizada de piel de naranja, y edema de los párpados que simulan dermatomiositis<sup>6,7</sup>. Recientemente, se han publicado algunas formas atípicas de ESA<sup>8</sup> entre las que se incluyen: dermatosis neutrofílica urticarial, máculas marrones en la mucosa oral y púrpura generalizada<sup>9,10</sup>.

La mayoría de los pacientes de ESA con lesiones cutáneas atípicas poseen altos niveles de ferritina y suelen padecer una enfermedad persistente y grave<sup>3</sup>. La generalidad de los pacientes responde a dosis medias o altas de glucocorticoides, mientras que aquellos con enfermedad grave y persistente necesitan fármacos inmunosupresores más potentes, incluyendo el metotrexato, la azatioprina, la ciclosporina A, la hidroxicloroquina y el antagonista del receptor de IL-1<sup>1,7</sup>.

El médico debe conocer las características cutáneas atípicas de la ESA, ya que es un marcador de mal pronóstico

que necesita un diagnóstico rápido y medidas de tratamiento agresivas.

## Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Agradecimientos

Los autores desean agradecer al Dr. Asmita More, MD (Medicina) del Departamento de Medicina del Dr. Vasantrao Pawar Medical College & Hospital & Research Center, Nashik, India, por sus valiosas contribuciones a este caso.

## Bibliografía

1. Fautrel B. Adult-onset Still disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2008;22:773.
2. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, Kasukawa R, Mizushima Y, Kashiwagi H, et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol.* 1992;19:424–30.
3. Sun NZ, Brezinski EA, Berliner J, Haemel A, Connolly MK, Gensler L, et al. Updates in adult-onset Still disease: Atypical cutaneous manifestations and associations with delayed malignancy. *J Am Acad Dermatol.* 2015;73:294–303.
4. Cohen P. Trastuzumab-Associated Flagellate Erythema: Report in a Woman with Metastatic Breast Cancer and Review of Anti-neoplastic Therapy-Induced Flagellate Dermatoses. *Dermatol Ther.* 2015;5:253–64.
5. Lee JY, Yang CC, Hsu MM. Histopathology of persistent papules and plaques in adult-onset Still's disease. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52:1003–8.
6. Affleck AG, Littlewood SM. Adult-onset Still's disease with atypical cutaneous features. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2005;19:360–3.
7. Narváez García FJ, Pascual M, López de Recalde M, Juárez P, Morales-Ivorra I, Notario J, et al. Adult-onset Still's disease with atypical cutaneous manifestations. *Medicine (Baltimore).* 2017;96:e6318.
8. Nassereddine H, Fite C, Kottler D, Descamps V, Couvelard A, Marot L, et al. An atypical persistent eruption of adult-onset Still's disease with neutrophilic urticarial dermatosis-like dermal features: A case report and review of the literature. *J Cutan Pathol.* 2018;45:793–9.
9. Brance ML, Neffen EL. Oral mucosa lesions as atypical manifestation of adult-onset Still's disease. *An Bras Dermatol.* 2018;93:271–3.
10. Omigawa C, Hashimoto T, Hanafusa T, Namiki T, Igawa K, Yokozeki H. Generalized Purpura as an Atypical Skin Manifestation of Adult-onset Still's Disease in a Patient with Behçet's Disease. *Acta Derm Venereol.* 2018;98:452–3.

M. Pawar\*, V. Zawar  
y S. Kumavat

*Departamento de Dermatología, Dr. V. P. Facultad de Medicina, Hospital y Centro de Investigación, Nashik, India*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [manojpawar624@yahoo.com](mailto:manojpawar624@yahoo.com)  
(M. Pawar).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.01.031>

0001-7310/ © 2020 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de AEDV. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Poliarteritis nudosa cutánea en un paciente con colitis ulcerosa



### Cutaneous Polyarteritis Nodosa in a Patient with Ulcerative Colitis

Sr. Director:

En ocasiones se observan diversas manifestaciones cutáneas en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal (EII); sin embargo, entre dichas lesiones es rara la vasculitis cutánea aislada. Tanto la vasculitis cutánea de vasos pequeños como la poliarteritis nudosa cutánea (PNC) son manifestaciones infrecuentes de la EII<sup>1</sup>. Presentamos un caso de PNC en una paciente con colitis ulcerosa (CU).

Una mujer de 33 años acudió a la clínica dermatológica aquejada de eritemas dolorosos y entumecimiento en ambas extremidades inferiores; los eritemas habían aparecido tres meses antes. Durante 2,5 años había sufrido de CU (tipo pancolitis) y había sido tratada con mesalazina (ácido 5-aminosalicílico). La enfermedad intestinal estaba bien

controlada. La exploración física reveló una livedo racemosa con nódulos dolorosos que afectaban a la cara anterior y posterior de ambas piernas, abdomen y antebrazos (fig. 1). Los datos del laboratorio mostraron funciones hepática y renal normales, el análisis de orina fue normal. Las concentraciones séricas de la proteína c reactiva, de los factores del complemento, de la IgG y del factor reumatoide, estuvieron dentro de los rangos normales, siendo negativos los anticuerpos antinucleares, los autoanticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos (ANCA-MPO, ANCA-PR3), la anticardiolipina y el anticuerpo anti-β2-glicoproteína 1 IgG. No se detectó crioglobulina. La muestra de la biopsia presentaba vasculitis necrosante en la dermis inferior sin afectación de los tejidos adyacentes (fig. 2a). Con mayor aumento se pudo observar un depósito fibrinoide creciente en la luz del vaso, infiltrado por neutrófilos y linfocitos (fig. 2b). La inflamación perivascular se localizó en la unión dérmica-subcutánea. La tinción Van Gieson para fibras elásticas mostró una lámina elástica interna parcialmente interrumpida (fig. 2c). La paciente fue tratada con prednisolona en dosis bajas (hasta 30 mg/día [0,6 mg/kg]), clorhidrato de sarpogrelato (300 mg/día) y nicotinato de tocoferol (300 mg/día); sin embargo, el entumecimiento fue resistente al tratamiento. La terapia con