

Se ha descrito un caso de urticaria publicado en la revista de la Sociedad Española de Alergología e Inmunología. Los autores describieron un varón de 54 años que presentó el cuadro tras la toma de un complemento alimenticio compuesto por hojas en polvo de moringa⁵. También se ha descrito un síndrome de Stevens Johnson en un varón de 53 años, publicado recientemente por la asociación médica de Sri Lanka tras el consumo de hojas de moringa⁶. El exantema y la urticaria son las reacciones adversas inmediatas notificadas con mayor frecuencia asociadas a las hierbas².

En los pocos estudios que hay acerca de la moringa se ha visto que como agentes potencialmente tóxicos contiene la moringina y la moringinina, que son alcaloides vegetales estructuralmente muy similares a la efedrina⁷. Tanto la efedrina como la pseudoefedrina tienen conocidos efectos adversos a nivel cutáneo, estando descritos casos de exantema, exantema fijo medicamentoso, pustulosis exantemática aguda generalizada y eritrodermias^{8,9}.

En pocos de estos casos se describe la histopatología de las lesiones que, en su mayoría, son cambios variables e inespecíficos. Se han descrito cambios hidrópicos en la membrana basal e infiltrado perivascular, pero no una necrosis tan intensa como la que mostraba la biopsia de nuestra paciente, compatible con un síndrome de Stevens Johnson¹⁰.

Este tipo de plantas están clasificadas como alimentos/suplementos dietéticos, y por lo tanto no requieren evidencia de calidad, eficacia y seguridad previa a la comercialización. Por otro lado, debido a la gran cantidad de componentes que puede tener una sola planta, llevar a cabo estudios de evaluación de eficacia y seguridad es mucho más complejo que para un fármaco convencional.

Queremos destacar la importancia de la vigilancia en el consumo de *Moringa oleifera* y de sus efectos adversos, dado el creciente mercado de la misma en la población europea.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Martins E. The growing use of herbal medicines: Issues relating to adverse reactions and challenges in monitoring safety. *Front Pharmacol*. 2014;4:177.

2. Pokladnikoval J, Meyboom RHB, Meincke R, Niedrig D, Russmann S. Allergy-like immediate reactions with herbal medicines: A retrospective study using data from VigiBase. *Drug Saf*. 2016;39:455–64.
3. Cannet R, Arvayo K, Ruvalcaba V. Aspectos tóxicos más relevantes de Moringa oleifera y sus posibles daños. *Biotechnia*. 2014;16:36–43.
4. Sidney JS, Hartman MJ. Review of the safety and efficacy of *Moringa oleifera*. *Phytother Res*. 2015;29:796–804.
5. Sola JP, Pedreño Y, Abengózar R, Peñalver M. Caso de alergia a Moringa oleifera. *J Investig Allergol Clin Immunol*. 2017;27:97.
6. Witharana EWRA, Wijetunga WMGASTB, Wijesinghe SKJ. Stevens-Johnson syndrome (SJS) following murunga leaf (*Moringa oleifera*) consumption. *Ceylon Med J*. 2018;63:188–9.
7. Carretero ME. Moringa oleifera. *Panorama Actual Med*. 2012;36:529–33.
8. Fukuda R, Ouchi T, Hirai I, Funakoshi T, Honda A, Tanese K, et al. Non-pigmenting fixed drug eruption with mixed features of acute generalized exanthematous pustulosis induced by pseudoephedrine: A case report. *Contact Dermatitis*. 2017;77:123–6.
9. Millard TP, Wong YW, Orton DI. Erythrodermic cutaneous adverse drug reaction to oral pseudoephedrine confirmed on patch testing. *Contact Dermatitis*. 2003;49:263–4.
10. Gonzalo-Garijo MA, Pérez-Calderon R, de Argila D, Rodríguez-Nevado I. Erythrodermia to pseudoephedrine in a patient with contact allergy to phenylephrine. *Allergol Immunopathol*. 2002;30:239–42.

A. Sagra^{a,*}, T. Montenegro^b
y L. Borrego^a

^a Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anasagreraquedes@gmail.com
(A. Sagra).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.03.011>

0001-7310/ © 2021 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Epidermolisis ampollosa hereditaria: serie de casos

Hereditary Epidermolysis Bullosa: A Case Series

Sr. Director:

Las epidermolisis ampollosas hereditarias (EA) son un grupo heterogéneo de genodermatosis caracterizadas por fragilidad cutánea de tipo mecánico^{1,2}.

Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo que incluyó a los pacientes diagnosticados de EA mediante estu-



dio genético en el Hospital Clínico Universitario de Valencia, entre 1968 y 2018. No se disponía de ningún registro con los casos valorados sin diagnóstico molecular. En 2018, la población adscrita al Departamento de Salud Clínico-La Malvarrosa era de 344.019 personas³.

Las variables analizadas fueron: edad al diagnóstico, edad actual, antecedentes familiares de EA, manifestaciones clínicas, localización de las lesiones, plano de separación dermo-epidérmico, estudio histológico, gen mutado, mutación, tipo de herencia, cigosidad, tipo de EA, tratamiento y complicaciones (tabla 1). Respecto a las complicaciones, se evaluó la presencia de caries, erosiones y úlceras orales, reflujo gastroesofágico, estreñimiento, retraso del creci-

Tabla 1

Características clínico-epidemiológicas de los pacientes diagnosticados de EA								
Sexo	Paciente 1 Varón	Paciente 2 Varón	Paciente 3 Mujer	Paciente 4 Mujer	Paciente 5 Mujer	Paciente 6 Mujer	Paciente 7 Mujer	Paciente 8 Mujer
Edad del diagnóstico clínico /Edad actual*	Recién nacido/11	Recién nacido/6	Recién nacido/14	Escolar/13	Lactante/9	Recién nacido/2	Preescolar/51	Recién nacido/Éxito a los 37 años
AF	Sí	Sí	No	Sí	No [^]	No	Sí	Sí
Manifestaciones clínicas	Ampollas Quistes de milium Onicodistrofia Prurito	Ampollas Quistes de milium Onicodistrofia Prurito	Ampollas QPP Pelo ralo Pseudoliendres Onicodistrofia Prurito	Papulonódulos tipo prurigo nodular Quistes de milium Prurito	Ampollas Quistes de milium Pelo ralo Onicodistrofia Prurito	Ampollas Quistes de milium	Ampollas Quistes de milium Ausencia de uñas Prurito	Ampollas Pérdida de dientes Ausencia de uñas Contracturas en flexión Prurito
Localización de las lesiones	Cara Extremidades Acral	Extremidades Acral	Tronco Glúteos Extremidades Acral Mucosa oral	Tronco Extremidades Acral	Cara Tronco Glúteos Extremidades Acral	Cara Tronco Glúteo Extremidades Acral Mucosa oral	Tronco Extremidades Acral	Tronco Extremidades Acral
Histología**	Intraepidérmico/ ME	Intraepidérmico/ ME	Intraepidérmico/ ME	Sublámina densa/ Mapeo antigénico	Sublámina densa/ Mapeo antigénico	Sublámina densa/ Mapeo antigénico	No realizado^^	No realizado^^

Tabla 1 (continuación)

Características clínico-epidemiológicas de los pacientes diagnosticados de EA								
Sexo	Paciente 1 Varón	Paciente 2 Varón	Paciente 3 Mujer	Paciente 4 Mujer	Paciente 5 Mujer	Paciente 6 Mujer	Paciente 7 Mujer	Paciente 8 Mujer
Gen mutado/ mutación/ Edad del diagnóstico molecular*	<i>KRT5</i> / p.Gly12rg/1	<i>KRT5</i> / p.Gly12rg/1	<i>KRT5</i> / p.Glu477Lys/1	<i>COL7A1</i> / p.Arg1814 _Gly1815delins- LeuHis/7	<i>COL7A1</i> / p.Gly1377Aspfs* 22/5	<i>COL7A1</i> / Gly2177Trpfs* 113/1	<i>COL7A1</i> / Gly2177Trpfs* 113/48	<i>COL7A1</i> / Gly2177Trpfs* 113/34
Herencia/Cigosidad	AD	AD	AD	AD	AR	AD	AD	AD
Tipo de EA	Heterocigosis	Heterocigosis	Heterocigosis	Heterocigosis	Homocigosis	Heterocigosis	Heterocigosis	Heterocigosis
Tratamiento recibido	EASl	EASl	EASgs	EADp	EADgs	EADg	EADg	EADg
	Antiséptico tópico	Antiséptico tópico	Antibiótico tópico	Antiséptico tópico	Antibiótico tópico	Antibiótico tópico	Antibiótico tópico	Antibiótico tópico
	Antihistamínicos Medidas higiénicas	Antihistamínicos Medidas higiénicas	Antihistamínicos Apósitos de silicona Malla tubular Medidas higiénicas	Antibiótico tópico Antihistamínicos Medidas higiénicas	Antibiótico sistémico Antihistamínicos Apósitos de silicona Malla tubular Nutrición Hierro oral Medidas higiénicas	Medidas higiénicas	Antihistamínicos Medidas higiénicas	Apósitos de silicona Malla tubular Hierro oral Amputación Linfadenectomía Radioterapia Medidas higiénicas
Complicaciones	Anemia	No	Erosiones orales	No	Anemia Sobreinfección Estreñimiento Desnutrición	Erosiones orales	Anemia CEC	Anemia Depresión CEC Metástasis Éxitus

* Edad en años; ^ progenitores portadores asintomáticos de la mutación

** Plano de separación en la unión dermo-epidérmica y estudio histológico realizado (ME: microscopía electrónica o mapeo antigénico); ^^ Se solicitó el estudio genético directamente; AF: antecedentes familiares; QPP: queratodermia palmo-plantar; *KRT5*: gen de la queratina 5; *COL7A1*: gen del colágeno 7; AD: autosómico dominante; AR: autosómico recesivo; EASl: epidermólisis ampullosa simple localizada; EASgs: epidermólisis ampullosa simple generalizada severa; EADp: epidermólisis ampullosa distrófica pruriginosa; EADgs: epidermólisis ampullosa distrófica generalizada severa; EADg: epidermólisis ampullosa distrófica generalizada; CEC: carcinoma epidermoide cutáneo.



Figura 1 Paciente 1: Niño de 10 años con EASl; 1 A) Ampolla en la palma de la mano; 1 B) Onicodistrofia; 1 C) Cicatrización con quistes de milium en zonas sometidas a traumatismos. Paciente 3: Recién nacida con EASgs; 1 D) Ampollas y erosiones cutáneas generalizadas; Control en la infancia; 1 E, 1 H) Ampollas de distribución herpetiforme en la región lumbar, glútea y muslos junto con signos de cicatrización atrófica; Control en la adolescencia; 1 F) Onicodistrofia; 1 G, 1 I) Queratodermia palmoplantar; 1 J) Pseudoliendres o vainas peripilares. Paciente 4: Niña de 7 años con EADp; 1 K, 1 L, 1 M) Papulonódulos pruriginosos localizados en las superficies de extensión de las extremidades.

miento, anemia, enfermedad renal, sindactalia, carcinoma epidermoide cutáneo (CEC) y depresión.

El número de pacientes fue de ocho; tres se diagnosticaron de EA simple y cinco de EA distrófica. Los subtipos más frecuentes fueron la EA simple localizada y la EA distrófica generalizada. El 75% eran mujeres, el 62,5% se diagnosticaron al nacimiento y presentaban antecedentes familiares. Los pacientes 1 y 2, y el 7 y 8 eran hermanos. La manifestación clínica más frecuente fueron las ampollas (87,5%) y se localizaron principalmente en las extremidades. Todos los pacientes recibieron tratamiento tópico y seis precisaron hidrocortisona como tratamiento sintomático del prurito. El tratamiento tópico consistió en antibióticos, curas locales con antisépticos y apósitos primarios (apósitos de silicona) y/o con apósitos secundarios (apósitos algodinosos y/o malla tubular). A todos los pacientes se les indicaron medidas higiénicas, que incluyeron: usar ropa de algodón, realizar duchas sin jabón, usar loción hidratante, secar el cuerpo con toques delicados, drenar el contenido de las ampollas con aguja estéril sin desepitelizarlas y usar clorhexidina 0,5% como antiséptico. La paciente con EA distrófica (EAD) generalizada severa requirió gabapentina por prurito refractario y soporte nutricional por desnutrición. Una paciente con EAD generalizada presentó un CEC metastásico en la pierna derecha que se trató con amputación, linfadenectomía inguinal y radioterapia paliativa. La anemia fue la complicación más frecuente (50%) y dos pacientes requirieron tratamiento con hierro oral por presentar una cifra de hemoglobina menor a 10g/dL. La evolución clínica fue variable, desde la mejoría de las lesiones hasta el fallecimiento de una paciente por un CEC metastásico. (fig. 1)

Las EA se producen por mutaciones en los genes que codifican las proteínas estructurales de la unión dermoepidérmica. El nivel de separación histopatológico y la mutación genética define el tipo y subtipo de EA. Los tipos de EA son: EA simple (EAS), EA juntural (EAJ), EA distrófica (EAD) y síndrome de Kindler^{1,2,4}. En la EAS la ampolla aparece en el plano epidérmico, en la EAJ en la lámina lúcida y en la EAD en la sublámina densa. La EAJ y la EAD suelen ser más graves porque pueden afectar a otros órganos cubiertos por un epitelio⁴⁻⁶.

La EAS suele presentarse en el periodo neonatal. Las cicatrices, los quistes de milium y la distrofia ungueal son menos frecuentes que en la EAJ y EAD. La EAS localizada es el subtipo más frecuente y se presenta con ampollas en las palmas y plantas. La EAS generalizada severa se caracteriza por ampollas generalizadas en el periodo neonatal, distribución herpetiforme de las lesiones en la infancia y desarrollo de una queratodermia palmoplantar^{1,2,4}.

La característica más constante de la EAJ es la hipoplasia del esmalte, y en las formas graves, la aparición de un tejido de granulación exuberante en las regiones periorificiales y los pliegues^{1,2,4}. Las EAD autosómicas recesivas son las más graves causando una enfermedad ampollosa, erosiva y mutilante con compromiso cutáneo-mucoso y de los órganos internos. El CEC es más frecuente y agresivo en los pacientes con EAD, considerándose como la principal causa de muerte en la EA^{1,2,4-7}. En contraste con la experiencia de Feinstein et al.⁸, en esta serie destaca el predominio de las formas de EAD autosómica dominante frente a las formas recesivas. Además, es interesante remarcar el desarrollo de CEC en las dos mujeres adultas con EAD generalizada.

En el proceso diagnóstico se debe realizar una biopsia cutánea de una lesión inducida por fricción para realizar un mapeo antigénico histológico que establecerá el plano de separación dermo-epidérmica y orientará el tipo de EA y el estudio genético^{1,2}. El diagnóstico molecular es fundamental, ya que aporta información esencial para el pronóstico y para un manejo adecuado de los pacientes, y proporciona un consejo genético a los padres e individuos afectados^{2,4}.

El tratamiento es sintomático y multidisciplinar, encontrándose en desarrollo terapias proteicas, celulares y génicas para la EAD^{1,2,4,9}.

En conclusión, la prevalencia de EA en nuestro departamento de salud es similar a la descrita en estudios previos¹⁰. La mayoría de los pacientes eran mujeres y se diagnosticaron al nacimiento. Las manifestaciones clínicas fueron heterogéneas, siendo las ampollas, la onicodistrofia y el prurito las más frecuentes. La complicación más frecuente fue la anemia, lo cual puede estar relacionado con la mayor frecuencia de EAD en nuestra serie. El tratamiento, principalmente, fue sintomático.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Has C, Bauer JW, Bodemer C, Bolling MC, Bruckner-Tuderman L, Diem A, et al. Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. *Br J Dermatol*. 2020;183:614–27, <http://dx.doi.org/10.1111/bjd.18921>.
- Sánchez-Jimeno C, Escámez MJ, Ayuso C, Trujillo-Tiebas MJ, Del Río M. Diagnóstico genético de la epidermolisis bullosa: recomendaciones de un grupo español de expertos. *Actas Dermosifiliogr*. 2018;109:104–22, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2017.08.008>.
- Clínica La Malva-Rosa [Internet]. España; Departamento Clínico-Malvarrosa. [actualizado 9 de julio 2020, citado 11 de julio 2020]. Disponible en: <http://clinicomalvarrosa.san.gva.es/memorias-departamento>.
- Hernández-Martín A, Torrelo A. Epidermolisis ampollas hereditarias: del diagnóstico a la realidad. *Actas Dermosifiliogr*. 2010;101:495–505, [http://dx.doi.org/10.1016/s1578-2190\(10\)70834-9](http://dx.doi.org/10.1016/s1578-2190(10)70834-9).

- Fine JD, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part I Epithelial associated tissues. *J Am Acad Dermatol*. 2009;61:367–84, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2009.03.052>.
- Fine JD, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part II Other organs. *J Am Acad Dermatol*. 2009;61:387–402, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2009.03.053>.
- Cañueto J, Tejera-Vaquero A, Redondo P, Botella-Estrada R, Puig S, Sanmartín O. Revisión de los términos que definen un carcinoma epidermoide cutáneo asociado a mal pronóstico. *Actas Dermosifiliogr*. 2020;111:281–90, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2019.06.005>.
- Feinstein JA, Jambal P, Peoples K, Lucky AW, Khoo P, Tang JY, et al. Assessment of the timing of milestone clinical events in patients with epidermolysis bullosa from North America. *JAMA Dermatol*. 2019;155:196–203, <http://dx.doi.org/10.1001/jamadermatol.2018.4673>.
- Larcher F, Del Río M. Estrategias terapéuticas innovadoras para la epidermolisis bullosa distrofica recesiva. *Actas Dermosifiliogr*. 2015;106:376–82, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.01.007>.
- Hernández-Martín A, de Lucas R, Vicente A, Baselga E, Morcillo-Makow E, Arroyo Manzanal MI, et al. Unidades de referencia para epidermolisis ampollas e ictiosis: una necesidad urgente en España. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104:363–6, <http://dx.doi.org/10.1016/j.adengl.2013.04.001>.

S. Guillen-Climent^{a,*}, L. Fernández García^b,
A. García-Vázquez^a
y J.M. Martín^{a,c}

^a *Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario, Valencia, España*

^b *Facultad de Medicina, Universidad de Valencia, Valencia, España*

^c *Departamento de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Valencia, Valencia, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: santigc85@gmail.com
(S. Guillen-Climent).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.08.015>
0001-7310/ © 2021 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.
Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND
(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Utilidad de la ecografía cutánea para el diagnóstico de la malformación venosa verrucosa

Diagnostic Value of Cutaneous Ultrasound in Verrucous Venous Malformation

Sr. Director:

La malformación venosa verrucosa (MVV) es una lesión vascular poco frecuente y clasificada actualmente, según la



International Society for the Study of Vascular Anomalies, como una malformación vascular. El diagnóstico se basa en la correlación clínico-patológica. A continuación, describimos los hallazgos ecográficos en 3 pacientes y proponemos la ecografía como una herramienta no invasiva útil para el diagnóstico y el seguimiento, así como para dirigir y optimizar el tratamiento.

Se recogieron 3 casos de la base de datos de nuestro servicio diagnosticados previamente de MVV, todos ellos confirmados mediante estudio histológico. Se realizó ecografía cutánea de 22 MHz en los 3 casos y se compararon los hallazgos.