

tratado con ustekinumab para el control de la enfermedad inflamatoria intestinal, con buena respuesta y sin efectos adversos tras 12 meses de seguimiento⁵.

Respecto a la necesidad o no de modificar el régimen inmunosupresor en estos pacientes al introducir el fármaco biológico, no existe mucha evidencia en la literatura. Muchos de los casos descritos no nombran modificación alguna del tratamiento inmunosupresor; en nuestro caso decidimos suspender el micofenolato de mofetilo y mantener tacrolimus 3 mg/12 h junto con etanercept. Además, fuera de ficha técnica, los fármacos anti-TNF α se están empleando como fármacos inmunosupresores en trasplantes de órganos sólidos^{6,7}.

En conclusión, con este nuevo caso aportamos información adicional sobre el uso de fármacos biológicos en pacientes trasplantados. Los fármacos biológicos podrían ser utilizados en este tipo de pacientes siempre de manera seleccionada y vigilando de manera estrecha la posible aparición de infecciones; si bien creemos que son necesarios un mayor número de casos y/o estudios para corroborarlo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Garrouste C, Anglicheau D, Kamar N, Bachelier C, Rivalan J, Pereira B, et al. Anti-TNF α therapy for chronic inflammatory disease in kidney transplant recipients: Clinical outcomes. *Medicine (Baltimore)*. 2016;95:e5108.
2. Mansouri B, Patel M, Menter A. Tumour necrosis factor- α inhibitor use in patients with psoriasis with organ transplantation. *Br J Dermatol*. 2013;169:481-3.
3. Madankumar R, Teperman LW, Stein JA. Use of etanercept for psoriasis in a liver transplant recipient. *JAAD Case Rep*. 2015;1:536-7.
4. Brokaki EI, Voshege N, Witzke O, Kribben A, Schadendorf D, Hillen U. Treatment of severe psoriasis with etanercept in a pancreas-kidney transplant recipient. *Transplant Proc*. 2012;44:2776-7.
5. Martínez-Montiel MP, Piedracoba-Cadahia C, Gómez-Gómez GJ. Ustekinumab is effective and safe in the treatment of Crohn's disease refractory to anti-TNF α in an orthotopic liver transplant patient. *J Crohns Colitis*. 2015;9:816-7.
6. Proft F, Schulze-Koops H, Grunke M, Schrezenmeier E, Halleck F, Henes J, et al. Safety and efficacy of off-label use of biologic therapies in patients with inflammatory rheumatic diseases refractory to standard of care therapy: Data from a nationwide German registry (GRAID2) [Article in German]. *Z Rheumatol*. 2018;77:28-39.
7. Leroy S, Guignon V, Bruckner D, Emal-Aglae V, Deschênes G, Bensman A, et al. Successful anti-TNF α treatment in a child with posttransplant recurrent focal segmental glomerulosclerosis. *Am J Transplant*. 2009;9:858-61.
8. Hoover WD. Etanercept therapy for severe plaque psoriasis in a patient who underwent a liver transplant. *Cutis*. 2007;80:211-4.
9. Collazo MH, González JR, Torres EA. Etanercept therapy for psoriasis in a patient with concomitant hepatitis C and liver transplant. *P R Health Sci J*. 2008;27:346-7.

E. García-Zamora*, E. Gómez de la Fuente, R. Miñano-Medrano y J.L. López-Esteban

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Alcorcón, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: garciazamoraelena@gmail.com (E. García-Zamora).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.07.013>
0001-7310/

© 2019 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).

Síndrome trófico trigeminal secundario a recidiva de meningioma



Trigeminal Trophic Syndrome Secondary to Meningioma Recurrence

Sr. Director:

El síndrome trófico trigeminal (STT), también conocido como ulceración neurotrófica trigeminal, es un cuadro poco frecuente que ocurre cuando se daña el nervio trigémino. Se presenta con anestesia o disestesias unilaterales que típicamente afectan al ala nasal, y con ulceraciones autoinfligidas de forma habitualmente inconsciente por el paciente¹.

Una mujer de 38 años fue evaluada por unas lesiones erosivas pruriginosas y levemente dolorosas en la región frontoparietal izquierda de unos 2 meses de evolución. Como

antecedentes de interés, la paciente había sido intervenida de un meningioma de 46 × 40 × 38 mm del seno cavernoso izquierdo un año y medio antes, mediante una incisión cutánea frontotemporal y una craneotomía pterional izquierda. Como secuelas de la intervención quirúrgica presentaba desde entonces unas paresias del III y del IV par craneal en el ojo izquierdo, una queratopatía neurotrófica del ojo izquierdo, y un panhipopituitarismo con un hipogonadismo e hipotiroidismo secundarios. En la última prueba de imagen de control realizada un mes antes de acudir a nuestro servicio, y aproximadamente un mes después del inicio de la clínica cutánea, se observó una recidiva del meningioma en el seno cavernoso izquierdo. Había sido valorada un mes antes en el servicio de oftalmología por un episodio de herpes zóster que afectaba al territorio de la rama V1 del trigémino, sin afectación oftalmológica. Sin confirmación microbiológica, recibió tratamiento con valaciclovir y fue remitida a nuestras consultas por la persistencia de las lesiones al finalizar el tratamiento. En el momento de acudir a nuestras consultas presentaba varias lesiones erosivocostro-



Figura 1 A y B) Lesiones erosivocostrosas sobre un fondo atrófico en territorio de inervación de la rama V1 del trigémino.

sas de morfología variada sobre un fondo de piel atrófica hiposensible respecto al lado contralateral (fig. 1). Realizamos el diagnóstico de STT, con úlceras secundarias a disestesia y anestesia en territorio V1 izquierdo probablemente relacionado con la recidiva del meningioma. En ese momento se inició tratamiento con crema de tacrolimus al 0,01% y cobertura con apósito hidrocoloide, también se ofreció la posibilidad de iniciar tratamiento con gabapentina oral, que la paciente rechazó. Tras 2 meses de tratamiento, las lesiones mejoraron notablemente.

El STT se caracteriza por la presencia de unas úlceras faciales unilaterales secundarias al rascado persistente como consecuencia de la disestesia (descrita como prurito, sensación de quemazón u hormigueo) y la anestesia en las localizaciones inervadas por el nervio del trigémino o una de sus ramas, previamente dañados. Los pacientes se rascan con frecuencia para aliviar la sensación molesta y, debido a la anestesia, terminan provocando una ulceración persistente. En una revisión sistemática de la literatura realizada en 2014 por Sawada et al.², que recogía 61 casos de STT publicados hasta la fecha, se describen las principales etiologías de este síndrome. Las causas más frecuentemente descritas son la ablación del nervio trigémino (30%), los accidentes cerebrovasculares (30%) y las complicaciones quirúrgicas incluyendo el antecedente de craneotomía (21%). Otra causa menos frecuente descrita es el herpes zóster, también referida por otros autores como Dolohanty et al.³, quienes describen el desarrollo de un STT del territorio V1 dos meses después de un episodio de herpes zóster en el mismo dermatomo, tratado con valaciclovir. En nuestro caso pensamos que el cuadro inicial diagnosticado de herpes zóster probablemente correspondería al inicio del STT.

Por otro lado, el daño al nervio trigémino puede ocurrir hasta en un 11% de los pacientes intervenidos de meningioma⁴. El primer caso de STT asociado a meningioma fue descrito en el año 1982⁵. Existen 3 publicaciones más que relacionan el STT y la cirugía del meningioma, si bien en una de ellas el STT apareció tras la cirugía de recidiva del meningioma, 9 años después del primario⁶. Por ello, aunque nuestra paciente potencialmente presenta 3 de los factores etiológicos más frecuentemente asociados al desarrollo del STT (meningioma, craneotomía y dudoso episodio de herpes

zóster), pensamos que la secuencia temporal de aparición de los síntomas y la coincidencia con la recidiva del meningioma hace que esta sea la causa más probable.

Para el tratamiento del STT se ha descrito mejoría de la clínica cutánea con crema de tacrolimus al 0,01%, gabapentina y apósitos hidrocoloides⁷. También se ha apreciado mejoría de las lesiones tras el uso de carbamacepina a dosis elevadas (200 mg/3 veces al día)⁸. Otros fármacos como la amitriptilina, la pregabalina o el alprazolam han sido utilizados con beneficio clínico limitado o nulo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Khan AU, Khachemoune A. Trigeminal trophic syndrome: An updated review. *Int J Dermatol.* 2019;58:530–7.
2. Sawada T, Asai J, Nomiya T, Masuda K, Takenaka H, Katoh N. Trigeminal trophic syndrome: Report of a case and review of the published work. *J Dermatol.* 2014;41:525–8.
3. Dolohanty LB, Richardson SJ, Herrmann DN, Markman J, Mercurio MG. Trigeminal trophic syndrome with histopathologic correlation. *Cutis.* 2015;95:E22–5.
4. Westerlund U, Linderöth B, Mathiesen T. Trigeminal complications arising after surgery of cranial base meningiomas. *Neurosurg Rev.* 2012;35:203–9.
5. Weintraub E, Soltani K, Hekmatpanah J, Lorincz AL. Trigeminal trophic syndrome. A case and review. *J Am Acad Dermatol.* 1982;6:52–7.
6. Yang CC, Tolpinrud WL, Grossman ME. Trigeminal trophic syndrome secondary to recurrent meningioma. *J Am Acad Dermatol.* 2014;70:e110–1.
7. Nakamizo S, Miyachi Y, Kabashima K. Treatment of Neuropathic Itch Possibly Due to Trigeminal Trophic Syndrome with 0.1% Topical Tacrolimus and Gabapentin. *Acta Derm Venereol.* 2010;90:654–5.
8. Upshaw WN, Bilyeu CW. Carbamazepine as a Treatment for Trigeminal Trophic Syndrome: A Case Report and Literature Review. *Psychosomatics.* 2015;56:580–2.

A. Fernández-Bernáldez*, P. Rodríguez-Jiménez,
M. Herrero-Moyano y J. Sánchez-Pérez

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alberto_pswd@hotmail.com
(A. Fernández-Bernáldez).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.08.013>
0001-7310/

© 2019 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).

Mioepitelioma sincitial cutáneo doloroso: desde la clínica inespecífica al diagnóstico histopatológico



Painful Cutaneous Syncytial Myoepithelioma: From Nonspecific Symptoms to Histopathologic Diagnosis

Sr. Director:

Los tumores con diferenciación mioepitelial incluyen el tumor mixto, el mioepitelioma y el carcinoma mioepitelial. Suelen afectar a las glándulas salivales, aunque pueden localizarse también en el área nasosinusal, laringe, pulmón y piel. Las neoplasias cutáneas con diferenciación mioepitelial incluyen el siringoma condroide (tumor mixto), el mioepitelioma cutáneo, el siringoma condroide maligno y el carcinoma mioepitelial¹⁻³. En los últimos años se ha descrito la variante sincitial del mioepitelioma cutáneo⁴.

Un varón de 33 años, sin antecedentes personales de interés, consultó por una pápula de 0,2 cm de diámetro de 2 años de evolución situada en el flanco derecho, lige-

ramente eritematosa y dolorosa. No asociaba signos de sangrado ni crecimiento. Se planteó el diagnóstico clínico de angioleiomioma y angioliopoma y se realizó biopsia escisional de la lesión.

Histológicamente se observó una lesión sobreelevada, sésil, debido a la presencia de una neoformación nodular, sólida, bien circunscrita, de contornos lobulados, situada en el tercio superficial de la dermis reticular (fig. 1A). Estaba constituida por células fusiformes y epitelioides, de núcleo oval o redondeado, sin atipia significativa, citoplasma en cantidad variable, de límites mal definidos y sin prácticamente componente intersticial (figs. 1B-D). Se apreció un máximo de 4 figuras mitóticas por 10 campos a 40 \times . No se observó necrosis tumoral.

La población tumoral mostró inmunotinción difusa y generalizada para S-100 y EMA (fig. 2), siendo focal para actina muscular lisa (figs. 3C,D) y caldesmón. No se observó inmunotinción para citoqueratinas AE1-AE3 (figs. 3A,B), melan-A, desmina, proteína gliofibrilar ácida, p63, ni claudina-1.

Se estudió mediante RT-PCR y secuenciación de los reordenamientos EWSR1 (EWSR1-POUF5F1, EWSR1-ZNF444 y EWSR1-PBX1)⁵ con resultado negativo.

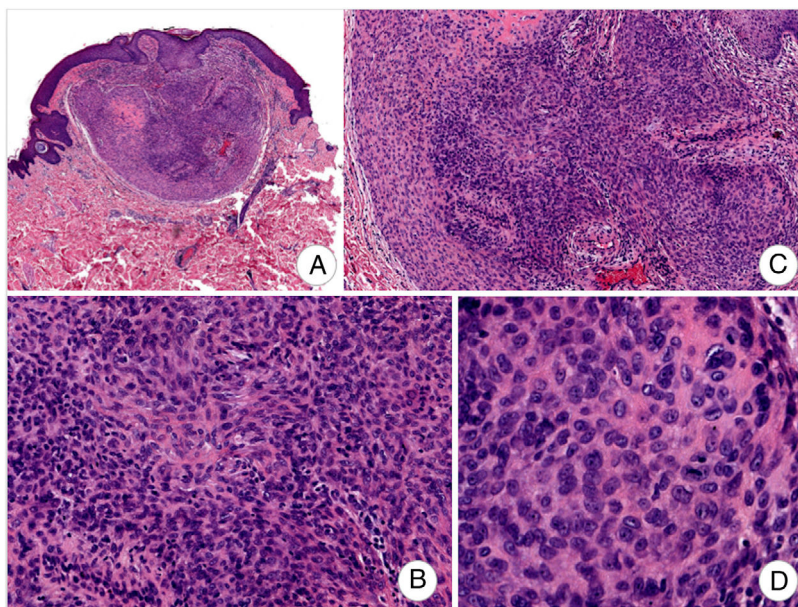


Figura 1 Tumoralación nodular superficial, circunscrita (A), constituida por células fusiformes y epitelioides de núcleos ovales o redondeados sin atipia significativa (B,C) y límites imprecisos (D) (H-E: A, $\times 40$; B, $\times 100$; C, $\times 200$; D, $\times 400$).