

## LA PIEL COMO REFLEJO DEL MEDIO INTERNO

**AUTOR:** Camino Pacho Guerra

**INSTITUCIÓN:** Hospital Universitario Ramón y Cajal - Servicio de Dermatología. Madrid, España.

Varón de 50 años que acudió a urgencias por fiebre nocturna de 39°C, asociaba malestar general junto con anorexia, habiendo perdido 15 kg. en este último año. Presentaba molestias digestivas a nivel epigástrico tras las comidas, no náuseas ni vómitos. No artralgias o mialgias. Asimismo, refería aparición de máculas levemente eritematosas, mal definidas, no dolorosas ni pruriginosas, de inicio en tronco y extensión hacia extremidades superiores, de unos 20 días de evolución, no se tomó iconografía de las lesiones al ser inespecíficas.

Antecedentes personales de uretritis por *Chlamydia trachomatis*, persistiendo molestias uretrales. Dos meses después de inicio de cuadros febriles, dio positivo para *Neisseria gonorrhoeae* en exudado uretral, tratándolo con ceftriaxona, remitiendo la clínica por unos meses. Manifestaba no haber tenido relaciones sexuales tras tratamiento de las infecciones de transmisión sexual, hace aproximadamente un año. Negaba cambios de medicación, consumo de tóxicos anabolizantes o productos de herbolario. No viajes al extranjero, ni contacto con animales. Trabajaba como programador informático. Antecedentes maternos de linfoma no Hodgkin a los 65 años, habiendo sido tratada y permaneciendo en remisión completa.

La exploración física resultó anodina, salvo adenopatía subcentimétrica a nivel yugular y lesión cutánea comentada previamente.

En la analítica sanguínea al ingreso se observaba bicitopenia, que evolucionó durante el mismo a pancitopenia. Asimismo, presentó elevación de ferritina, LDH y triglicéridos, con fibrinógeno estable, todo ello en el contexto de un síndrome hematofagocítico que se tuvo que tratar con bolos de corticoides.

Entre las interconsultas realizadas durante el ingreso en el servicio de enfermedades infecciosas, una de ellas fue al servicio de Dermatología, por la posibilidad de tomar biopsia de las lesiones cutáneas. Esta tuvo lugar cuando el paciente ya había sido tratado con bolos de corticoides por el síndrome hematofagocítico, propiciando la resolución completa de las lesiones, no biopsiando debido a la baja rentabilidad de la muestra.

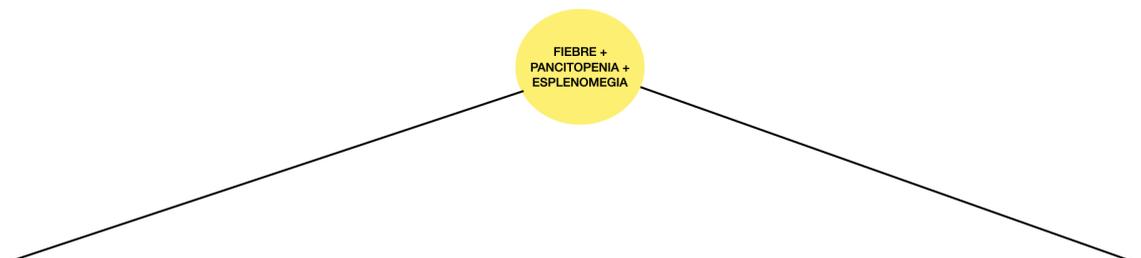
En la tomografía computarizada de cuerpo completo se objetivó una esplenomegalia de 17 cm en el eje craneocaudal, además de varices en ligamento gastroesplénico orientando con ello a una patología de evolución crónica.

Fueron solicitadas diferentes serologías y PCRs para diversos microorganismos saliendo PCR para VEB positiva.

Después de descartar afección microbiológica se ingresa en hematología, y tras citometría de flujo y resultados de médula ósea asociado a la positividad de VEB, se diagnóstica de Leucemia Agresiva de células NK.

Diagnósticos diferenciales (Tabla 1) que se plantearon con manifestación cutánea:

Tabla 1. Diagnóstico diferencial



Enfermedad	Afección cutánea más frecuente	Discusión
Leishmania	En el lugar de la picadura se desarrolla una pápula eritematosa pruriginosa que evolucionará hacia la ulceración (Botón de Oriente) <sup>1</sup>	No comentaba viajes a zonas endémicas, ni contacto con animales. Además, PCR para <i>Leishmania</i> fue negativa
Enfermedad de Still	Exantema maculopapular asalmonado y evanescente, durante cuadros febriles con fenómeno de Koebner positivo <sup>2</sup>	Es importante saber que se trata de un diagnóstico de exclusión, debiendo descartar diferentes patologías antes, entre ellas neoplasias hematológicas. Difiere en la ausencia de odinofagia, clínica articular y leucocitosis.
Enfermedad de Castleman	Una variante asociada a VIH y/o VHS-8 podría desarrollar Sarcoma de Kaposi <sup>3</sup>	Es un cuadro linfoproliferativo infrecuente. Para el diagnóstico sería necesario una biopsia de un ganglio linfático, los cuales no destacaban en el caso comentado. Por otro lado, las pruebas de VIH eran negativas en el paciente.
Enfermedad gonocócica diseminada	Máculas, pápulas o pústulas con centro necrótico sobre base eritematosa en tronco y miembros inferiores <sup>1</sup>	Conocida como síndrome artritis-dermatitis, por lo que la ausencia de clínica articular hace poco probable su diagnóstico. Además, habitualmente cursa con leucocitosis y no presenta esplenomegalia, siendo más frecuente en mujeres. Se planteó por los antecedentes personales de infecciones de transmisión sexual junto con la fiebre y lesiones cutáneas.
Síndrome linfoproliferativo	Máculas, placas, nódulos, tumores... Siendo inespecíficas, pudiendo asociar prurito <sup>1</sup>	Siendo necesario para su diagnóstico el estudio minucioso de biopsia de ganglios linfáticos o médula ósea.

Debido a la asociación con el síndrome hemofagocítico, al presentar este pancitopenia, a pesar de ser una enfermedad donde no es frecuente esta, podría darse, de la misma forma que la esplenomegalia, añadiendo dificultad al diagnóstico; debiendo tener en mente que el mayor porcentaje de este síndrome es debido a neoplasias hematológicas.

### DISCUSIÓN

Los diferentes tipos de linfoma/leucemia NK existentes poseen un especial tropismo por la piel, viéndose infiltrada en la práctica totalidad de casos, siendo considerados en la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) como linfomas cutáneos<sup>4</sup>, pudiendo incluso en el tipo linfoma NK blástico ser la manifestación de debut<sup>5</sup>. El análisis de la biopsia cutánea formará parte del diagnóstico, junto con el de la médula ósea. En nuestro caso, al haber sido tratado con un bolo de corticoides no permitió la biopsia de las lesiones. El virus de Epstein-Barr se asocia con frecuencia, como observamos en nuestro caso. El pronóstico a medio plazo no es bueno, viéndose influenciado por la extensión y diagnóstico temprano<sup>4</sup>.

Este caso nos recuerda cómo en enfermedades sistémicas, las manifestaciones cutáneas pueden orientarnos en el diagnóstico, para lo cual, dominar las lesiones elementales más asociadas a cada una de ellas, facilitará su mejor interpretación, pudiéndose apoyar en la histología. Por lo que, tanto la piel como los anejos cutáneos pasan a ser una pieza más en el puzzle que suponen las enfermedades multisistémicas, siendo en ocasiones la pieza definitiva o la que nos guiará en la sospecha diagnóstica.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Wolff K, Johnson R, Saavedra AP et al. Fitzpatrick. Atlas de Dermatología Clínica, 8e. McGraw Hill; 2017. Citado 8 de septiembre del 2023.
2. Olivé A, Holgado S, Valls M. Enfermedad de Still del adulto. Revista Española de Reumatología; Elsevier [Internet]; 28(1): 32-37, enero 2001 [citado 8 septiembre del 2023]. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-reumatologia-29-articulo-enfermedad-still-del-adulto-15194>
3. Aguilar K, Jordá C, Mancheño N et al. Enfermedad de Castleman: Dos variantes, dos pacientes. Revista patología respiratoria. Elsevier. [Internet]; 14(4): 138-142, oct.-dic. 2011 [citado 8 septiembre del 2023]. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-patologia-respiratoria-318-articulo-enfermedad-castleman-dos-variantes-dos-X1576989511589680>
4. Alcántara-Ramírez VD, Gutiérrez-Ayala D, Gutiérrez-Ávila SA et al. Linfoma difuso t/nk extraganglionar: Reporte de un caso asociado a virus de Epstein-Barr. Dermatología CMQ [Internet]; 20(1): 53-57.2022 [citado 8 septiembre del 2023]. Disponible en: [www.medigraphic.com/pdfs/cosmetica/dcm-2022/dcm221m.pdf](http://www.medigraphic.com/pdfs/cosmetica/dcm-2022/dcm221m.pdf)
5. Calvo M, González C, Martín E et al. Linfoma NK blástico. Actas Dermo-Sifiliográficas-AEDV. Elsevier; [Internet];97(4): 253-256, mayo2006 [citado 8 septiembre del 2023].Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-linfoma-nk-blastico-articulo-13089330>