

**DERMATÓLOGOS JÓVENES**

**★ Elección múltiple: MÁCULAS ERITEMATOVIOLÁCEAS EN LENGUA**

**María Belén Godoy**

Residente de Dermatología, Hospital de Clínicas Pte. Dr. Nicolás Avellaneda, San Miguel de Tucumán, Tucumán, Argentina



Mujer de 59 años, oriunda de San Miguel de Tucumán, con antecedentes de múltiples internaciones desde 2019 por síndrome anémico e insuficiencia cardíaca, sin diagnóstico definitivo. Ingresó por guardia en mal estado general, asténica, adinámica, con palidez cutaneomucosa generalizada, edema de miembros inferiores, hemorragia digestiva alta y epistaxis. En región facial presentó múltiples pápulas amarronadas de superficie rugosa, redondeadas, de bordes bien delimitados (Foto 1). En el dorso de la lengua, fisuras cortas distribuidas uniformemente, y múltiples máculas y pápulas eritematopurpúricas de años de evolución (Foto 2). Durante su internación en sala de Clínica Médica se evidenció lesión Dieulafoy con sangrado activo en videoendoscopia digestiva alta, lesiones polipoideas a nivel de sig-

moides y ciego en colonoscopia. Presentó serologías no reactivas y marcadores tumorales dentro de los valores normales. En la tomografía de abdomen: hígado aumentado de tamaño en forma difusa con estructura no homogénea, marcado aumento del

diámetro de la vena cava inferior y suprahepáticas, por lo que se solicitó ecografía Doppler hepatoesplénico donde se reconocieron múltiples trayectos arteriales intrahepáticos aumentados de calibre, tortuosos y con alta velocidad de flujo.



**FOTO 1:** Múltiples pápulas hiperpigmentadas de superficie rugosa en región facial.



**FOTO 2:** Múltiples lesiones puntiformes eritematovioláceas en el dorso de la lengua.

**1) ¿Cuál es el diagnóstico más probable?**

- A. Esclerodermia.
- B. Síndrome de Rendu-Osler-Weber.
- C. Telangiectasia esencial progresiva.
- D. Sarcoma de Kaposi oral.
- E. Hemangioma cavernoso.

**2) ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta en relación al diagnóstico de sospecha?**

- A. Se caracteriza por fibrosis multiorgánica por proliferación del tejido conectivo y vasculitis de los vasos de pequeño calibre.
- B. Presenta telangiectasias con típica progresión ascendente.

C. Se puede manifestar como una mácula o pápula rojo-violácea única o múltiple, en paladar, encías o dorso de la lengua.

- D. Displasia vascular de herencia autosómica dominante.
- E. Neoplasia vascular benigna caracterizada por proliferación anormal de vasos sanguíneos.

**3) ¿Qué estudios solicitaría para confirmar el diagnóstico?**

- A. Histopatología.
- B. Anticuerpos anticentrómero y Anti-Scl-70.
- C. Pruebas genéticas.
- D. Biopsia de la lesión.
- E. Serología para VIH.

**4) ¿Cuál es el tratamiento de primera elección según su sospecha diagnóstica?**

- A. Corticoides sistémicos e inmunosupresores.
- B. Multidisciplinario, según la localización de la malformación.
- C. Terapia láser.
- D. Terapia antirretroviral y quirúrgica.
- E. Terapia láser, cauterización, escleroterapia, remoción quirúrgica.

Las respuestas en la pág. 137

mic Symptoms), principalmente si hay fiebre, edema facial y adenopatías<sup>1,9</sup>.

La dermatitis flagelada por *shiitake* tiene un curso benigno y autorresolutivo de aproximadamente de 10 a 14 días<sup>2</sup>. El abordaje consiste en la suspensión del consumo del hongo, y el tratamiento sintomático con corticoides tópicos y antihistamínicos hasta el alivio de

las molestias. La terapia con corticoides sistémicos debe reservarse para pacientes con síntomas refractarios<sup>4</sup>.

Hasta el momento no hemos encontrado en la literatura casos comunicados en Argentina. Sin embargo, es posible que el auge de la gastronomía oriental condicione la aparición de nuevos casos, por lo cual conviene estar alertas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Karanovic S, George S, Topham E. Don't miss *shiitake* dermatitis: a case report. *Br J Gen Pract* 2014;64:426-427.
2. Maruthappu T, Hader Z. A characteristic rash caused by *shiitake* mushrooms. An emerging concern? *Clin Case Rep*. 2021;9:e04181.
3. Loo HV, Oon HH. Flagellate dermatitis following consumption of *shiitake* mushroom. *Dermatol Reports*. 2011;3:e21.
4. Nguyen AH, Gonzaga MI, Lim VM, Adler MJ, et al. Clinical features of *shiitake* dermatitis: a systematic review. *Int J Dermatol*. 2017;56:610-616.
5. Adriano AR, Acosta ML, Azulay DR, Quiroz CD, et al. *Shiitake* dermatitis: the first case reported in Brazil. *An Bras Dermatol*. 2013;88:417-419.
6. De Mendonça CN, Chaves e Silva PM, Regazzi-Avelleira J C, Nishimori F, et al. *Shiitake* dermatitis. *An Bras Dermatol*. 2015;90:276-278.
7. Czarnecka AB, Kreft B, Marsch WC. Flagellate dermatitis after consumption of *shiitake* mushrooms. *Postepy Dermatol Alergol*. 2014;31:187-190.
8. Langhi J, Lorient DM, Fondati F, García S, et al. Dermatitis flagelada: nuestra experiencia. *Dermatol Argent*. 2015;21:197-201.
9. Heck E, Rankin BD, Schneider M, Prajapati VH. Flagellate purpura associated with COVID-19 vaccination. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2022; 36:33-34.

## DERMATÓLOGOS JÓVENES

### ★ Elección múltiple: MÁCULAS ERITEMATOVIOLÁCEAS EN LENGUA / Respuestas

María Belén Godoy

Residente de Dermatología, Hospital de Clínicas Pte. Dr. Nicolás Avellaneda, San Miguel de Tucumán, Tucumán, Argentina



Respuestas correctas: 1) B; 2) D; 3) C; 4) B.

#### COMENTARIOS

La telangiectasia hemorrágica hereditaria, también conocida como síndrome de Rendu-Osler-Weber, es un trastorno genético infrecuente de herencia autosómica dominante. Se trata de una alteración vascular displásica multisistémica que se caracteriza por la presencia de telangiectasias cutaneomucosas y de malformaciones arteriovenosas (MAV) en distintos órganos, las cuales son responsables de la morbimortalidad de los pacientes. Esta enfermedad se presenta de igual manera en ambos sexos y suele manifestarse entre la segunda y tercera década de la vida; muchas veces este síndrome presenta síntomas sutiles por lo que puede pasar desapercibido durante muchos años. Se conocen cerca de 600 mutaciones relacionadas con esta patología, donde se destaca la mutación de los genes *ENG*, *ALK-1* y *SMAD4*, que codifican receptores del factor de crecimiento transformante  $\beta$  ubicados en el endotelio vascular, los cuales son necesarios para el correcto desarrollo de los vasos sanguíneos. Clínicamente se manifiesta por la triada clásica de epistaxis, telangiectasias y el antecedente de un familiar afectado por la enfermedad.

La epistaxis espontánea y recurrente es la manifestación más común (78-96%). Luego del primer episodio suelen aparecer las manifestaciones cutáneas: telangiectasias en la cavidad oral, rostro y miembros, que se observan como máculas pequeñas rojo-violáceas de 1 a 3 mm de diámetro, pulsátiles, y en la fase crónica pueden confluir y aumentar de tamaño formando lesiones arborizantes. Las telangiectasias gastrointestinales pueden estar presentes hasta en el 80%, acompañadas de anemia ferropénica, melena, hematemesis o hematoquecia. Un 32-78% de los pacientes presentan malformaciones vasculares en el hígado con dilatación y tortuosidad de la arteria hepática, *shunts* arterioportales, arteriovenosos, portovenosos. A causa de esto, es frecuente la insuficiencia cardíaca por el alto flujo con hipertensión pulmonar secundaria. Las malformaciones arteriovenosas pulmonares se presentan aproximadamente en un 15-50% de los pacientes; producen hipoxemia, embolias, hemoptisis y hemotórax. Las mismas son causa de la mayoría de los síntomas y eventos neurológicos que se presentan en estos pacientes como: accidente cerebrovascular, migrañas, hipoxemia, abscesos cerebrales y epilepsia.

En cuanto al diagnóstico, si bien hay pruebas que detectan las mutaciones genéticas, el mismo se realiza mediante criterios clínicos establecidos en Curazao en 1999: epistaxis recurrente y espontánea, telangiectasias en las localizaciones características, presencia de lesiones viscerales y familiar de primer grado con diagnóstico de telangiectasia hemorrágica hereditaria que cumpla los mismos criterios. El diagnóstico es definitivo con la presencia de tres o más criterios, probable con la presencia de dos criterios e improbable con un solo criterio.

El seguimiento de estos pacientes exige la pesquisa de malformaciones arteriovenosas a través de métodos imagenológicos. El tratamiento es multidisciplinario según el tipo de MAV y la sintomatología presente. El caso descrito corresponde al de una paciente con importante compromiso multisistémico que llevaba años sin un diagnóstico certero. La consulta dermatológica desempeña un papel importante en el diagnóstico de esta patología ya que las manifestaciones cutáneas son un signo precoz. Un diagnóstico temprano sería fundamental para disminuir la morbimortalidad y realizar un asesoramiento genético oportuno.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Bustamante F, Tenreiro-Picon O, Tenreiro A. Síndrome de Rendu-Osler-Weber: presentación de un caso clínico. *Avances en Biomedicina*. 2016;5:104-109.
- Del Azar NE, Rossi MV, García S, Tessadro G, et al. Telangiectasia hemorrágica hereditaria. *Dermatol Argent*. 2017;23:38-41.
- Orizaga-Quiroga TL, Villarreal-Martínez A, Jaramillo-Moreno G, Ocampo-Candiani J. Síndrome de Osler-Weber-Rendu y su relación con la dermatología. *Actas Dermo-Sifilológicas*. 2019;110:526-532.
- Serra MM. Telangiectasia hemorrágica hereditaria (síndrome de Rendu-Osler-Weber). *Rev Hosp Ital B. Aires* 2014;34:41-50.