



Medicina de Familia. SEMERGEN



<http://www.elsevier.es/semergen>

424/3954 - ME HAN SALIDO UNOS GRANITOS

L. Re Moreno¹, M. Sánchez Fernández², C. Cruz Cruz³ y A. Moinelo de la Vega⁴

¹Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

²Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud la Ñora. Murcia. ³Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Alberca. Murcia. ⁴Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud El Palmar. Murcia.

Resumen

Descripción del caso: Paciente mujer, española de 63 años, que acude a nuestra consulta porque presenta lesiones múltiples blanquecinas, no pruriginosas ni dolorosas en nariz, cuello y surco nasogeniano que han ido apareciendo progresivamente desde hace semanas. Afebril en domicilio. No relaciona la aparición de las mismas con ningún fármaco nuevo, viaje reciente, alimentos o productos de cosmética de nuevo uso o consumo, contacto con animales, ni exposición solar. No refiere otra clínica, ni antecedentes médico- quirúrgicos de interés.

Exploración y pruebas complementarias: Se visualizan en nariz, cuello y surco nasogeniano lesiones múltiples papulosas, blanquecinas, redondeadas y bien delimitadas de unos 3 mm. No pruriginosas, ni dolorosas, ni sangrantes. No signos de infección. Resto de exploración física sin hallazgos de interés. Se remite a la paciente a Dermatología, donde se realizan punch cutáneos con resultados de fibrofoliculoma/tricodiscoma y mucinosis folicular. Dados los resultados, se realiza estudio genético a la paciente que confirma síndrome de Birt-Hogg-Dubé. Se amplía el estudio con TAC toracoabdominal descubriendo incidentaloma suprarrenal e imagen quística en base pulmonar izquierda.

Orientación diagnóstica: Síndrome de Birt-Hogg-Dubé.

Diagnóstico diferencial: Molluscum contagiosum. Quistes de millium. Neurofibroma.

Comentario final: El síndrome de Birt-Hogg-Dubé es un trastorno hereditario autosómico dominante poco frecuente, que se caracteriza por el desarrollo de lesiones cutáneas (fibrofoliculoma, tricodiscomas...), tumores renales malignos en su gran mayoría, quistes pulmonares bibasales y neumotórax espontáneos. Debemos sospecharlo en aquellos pacientes, con las lesiones cutáneas descritas y antecedentes personales/familiares de cáncer renal o neumotórax espontáneo. En el caso de nuestra paciente, el estudio de las lesiones cutáneas, dio lugar al diagnóstico de la enfermedad.

Bibliografía

1. Lencastre A, Ponte P, Apetato M, Nunes L, Lestre S. Birt-Hogg-Dubé syndrome. Anais Brasileiros de Dermatologia. 2013;88(6):203-5.

2. Dal Sasso AA, Belém LC, Zanetti G, Souza CA, Escuissat, DL, Irion KL, et al Birt-Hogg-Dubé syndrome. State-of-the-art review with emphasis on pulmonary involvement. *Respiratory Medicine*. 2015;109(3):289-96.

Palabras clave: Tricodiscoma. Birt-Hugg-Dubé.