

¿Se pueden diagnosticar enfermedades raras en consultas de Atención Primaria?



Can we diagnose and treat rare diseases in Primary Care?

Se trata de una paciente de sexo femenino de 68 años de edad, con hipertensión y dislipidemia en tratamiento farmacológico, con buen control. Acude a nuestra consulta de Atención Primaria (AP) por un motivo distinto, y aprovechando la cita refiere lesiones maculares y papulares de coloración violácea, pruriginosas y últimamente dolorosas, en la pierna derecha, desde hace 2-3 años. En el examen físico se observó que en la zona pretibial derecha presentaba una placa eritematoviolácea de aproximadamente 6 × 4 cm de diámetro, de bordes irregulares, y en la parte central, zonas sobreelevadas, con clara descamación fina local (fig. 1).

Se prescribe tratamiento con corticoides tópicos, durante 4 semanas, mejorando levemente la clínica (fig. 2), por lo que se decide realizar una biopsia de la piel 2 semanas después (fig. 3). A las 8 semanas de tratamiento local la paciente refiere que ya no presenta clínica local y que observa mejoría de la lesión de su pierna.

El informe descriptivo del estudio histológico indicó: dermis papilar con proliferación de vasos de pequeño calibre, con células endoteliales sin atipias junto con ligero infiltrado perivascular superficial. En la epidermis se reconoce una ligera hiperplasia psoriasiforme irregular con paraqueratosis y daño focal de la interfase en el contexto de una acroangiodermatitis con dermatitis liquenoide suprayacente, compatible con una insuficiencia venosa con liquenificación.



Figura 1 Lesión.



Figura 2 Lesión tratada después de 10 días.

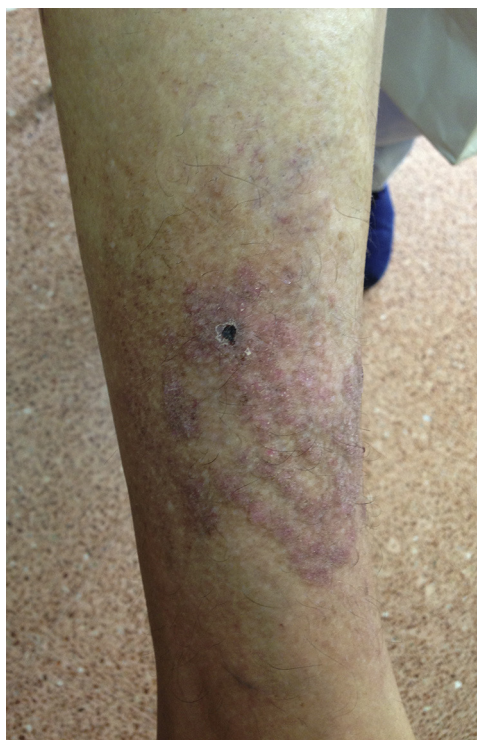


Figura 3 Punch para diagnóstico.

En la valoración del sistema venoso con ecografía doppler no se identificaron signos de TVP ni tampoco anomalías morfológicas relevantes.

La acroangiodermatitis o seudosarcoma de Kaposi es una enfermedad benigna muy poco conocida, ya que su etiopatogenia no está completamente definida. Tiene relación con la anoxia producida por la ectasia venosa, llevando a un alteración del flujo sanguíneo y, por consiguiente, una

proliferación de células endoteliales y fibroblastos; aunque también se formulan otras hipótesis, como la involucración de factores como la prostaglandina E1¹, el factor heparina-símil y mediadores de mastocitos como histamina, heparina y TNF-alfa o microtraumas exógenos, succión, o mal ajuste de la prótesis¹.

Esta entidad clínicamente se reconoce por las lesiones cutáneas, presentándose como máculas, pápulas, placas y/o nódulos cutáneos violáceos, en piernas, especialmente en tobillos, dorsos de los pies, unilateral o bilateralmente, teniendo en cuenta la enfermedad de base que presenta cada paciente, así como la evolución, pudiendo estas lesiones ser dolorosas, ulcerarse o infectarse.

Es muy difícil diferenciar la acroangioidermitis del sarcoma de Kaposi; el método más efectivo es a través de la biopsia, observándose en la primera células cuboidales, capilares rodeados de fibroblastos, eritrocitos extravasados, depósitos de hemosiderina y un infiltrado de linfocitos, macrófagos, eosinófilos y escasas células plasmáticas, mientras en el segundo se observan interrupciones vasculares, proliferación de células fusiformes, proliferación vascular independientemente de los vasos existentes e infiltrado perivascular con abundantes células plasmáticas. No obstante, la mayor diferenciación se obtiene con la inmunohistoquímica, ya que la tinción con CD34 es positiva para el sarcoma, así como la presencia de HHV-8 en el núcleo de las células endoteliales del sarcoma de Kaposi².

Como diagnósticos diferenciales también nos debemos plantear otro tipo de enfermedades, como las reacciones liquenoides, el angiohistiocitoma de células multinucleadas, la dermatosis purpúrica pigmentada, la vasculitis, la lipodermatoesclerosis o el linfangioendoteloma, la celulitis y la neoplasia de origen vascular³.

Las complicaciones que pueden presentarse en casos excepcionales son: deformidad ungueal, hemorragia, dolor, infección, ulceración, hipertrofia de tejidos, desmineralización ósea y fallo cardíaco congestivo¹.

El tratamiento de esta entidad se basa principalmente en solucionar la enfermedad de base y las posibles complicaciones que pudiera presentar el paciente; normalmente van desde medidas conservadoras, como elevación del miembro inferior y vendajes compresivos, asociados a corticoides tópicos, hasta tratamientos quirúrgicos de la fístula arteriovenosa, escleroterapia de las malformaciones vasculares, ablación con láser y la embolización de las fistulas, con el riesgo de producir isquemia tisular⁴⁻⁹.

Hablamos de enfermedades de un alto grado de complejidad, en parte derivada de un comienzo insidioso y del solapamiento de diferentes síntomas, por los que el paciente, con frecuencia, consulta con el médico de AP. El diagnóstico de confirmación de muchas de estas afecciones suele requerir la realización de pruebas sofisticadas y la participación de especialistas y expertos que trabajan en los hospitales y en los centros y unidades de referencia. De esta manera se intenta reducir el tiempo de orientación clínica y, sin duda, la demora diagnóstica¹⁰.

Como punto final podemos considerar que esta es una enfermedad muy poco frecuente y, por tanto, «rara», que se puede diagnosticar y tratar en la consulta de AP, sin la necesidad de derivar al paciente a las consultas de Dermatología,

teniendo siempre en cuenta que se debe realizar el diagnóstico diferencial con muchas otras entidades, realizando las pruebas diagnósticas pertinentes al alcance del médico de AP, y que son suficientes para llegar a un diagnóstico y su posterior tratamiento, como se ha descrito anteriormente.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Trindade F, Requena L. Pseudo-Kaposi sarcoma because of suction-socket lower limb prosthesis. *J Cutan Pathol.* 2009;36:482-5.
2. Fernandez R, Vereá M, Martínez W, Yebra-Pimentel M. Pseudosarcoma de Kaposi bilateral en miembros superiores. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:268-70.
3. Pimentel MI, Cuzzi T, Azeredo-Coutinho RB, Vasconcelos Éde C, Benzi TS, Carvalho LM. Acroangioidermitis (pseudo-Kaposi sarcoma): A rarely-recognized condition. A case on the plantar aspect of the foot associated with chronic venous insufficiency. *An Bras Dermatol.* 2011;86 4 Suppl 1:S13-6.
4. Rongioletti F, Rebora A. Cutaneous reactive angiomatoses: Patterns and classification reactive vascular proliferation. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:887-96.
5. Grupper C, Elalouf C, Girard J, Vergoz L. Kaposi or pseudo-kaposi (Mali's acro-angioidermitis). *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr.* 1969;76:757-9.
6. Eahart RN, Aeling JA, Nuss DD, Mellette JR. Pseudo-Kaposi sarcoma. *Arch Dermatol.* 1974;110:907-10.
7. Mali JW, Kuiper JP, Hamers AA. Acro-angioidermitis of the foot. *Arch Dermatol.* 1965;92:515-8.
8. Bluefarb SM, Adams LA. Arteriovenous malformation with angiodermatitis. *Arch Dermatol.* 1967;96:176-81.
9. Sbrano P, Miracco C, Risulo M, Fimiani M. Acroangioidermitis (pseudo-Kaposi sarcoma) associated with verrucous hyperplasia induced by suction-socket lower limb prosthesis. *J Cutan Pathol.* 2005;32:429-32.
10. Pombo G. Un minuto para las enfermedades raras. *Semergen.* 2010;36:545-6.

F. Colodro Baldiviezo^{a,*}, M. Hermosa de la Llama^a y C. González Vela^b

^a Centro de Salud José Barros, Camargo, Cantabria, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: facoba81@hotmail.com (F. Colodro Baldiviezo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.semerg.2014.01.009>