

lleva a un estado de inflamación crónica de predominio en lugares donde existe un aumento de la apoptosis (áreas fotoexpuestas)² y a una estimulación antigénica crónica por acúmulo de moléculas potencialmente inmunógenas. Clínicamente este *lupus-like* es similar al lupus clásico¹. El patrón serológico autoinmune suele ser negativo, mientras que los hallazgos histológicos son superponibles. La base del tratamiento es la misma. En todos estos pacientes es preciso el seguimiento y la investigación de la posible asociación a inmunodeficiencia ya que pueden expresar una forma de heterocigosidad. Asimismo, el consejo genético es interesante para evitar afectaciones graves en sucesivas generaciones.

Bibliografía

1. Foti C, Cassano N, Martire B, Filotico R, Mastrandrea V, Vena GA. Lupus erythematosus-like lesions in a carrier of X-linked chronic granulomatous disease: A case report and personal considerations. *Int J Dermatol*. 2004;43:840-2.
2. Córdoba-Guijarro S, Feal C, Daudén E, Fraga J, García-Díez A. Lupus erythematosus-like lesions in a carrier of X-linked chronic granulomatous disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2000;14:409-11.
3. Sillevius Smitt JH, Weening RS, Krieg SR, Bos JD. Discoid lupus erythematosus-like lesions in carriers of X-linked chronic granulomatous disease. *Br J Dermatol*. 1990;122:643-50.
4. Strate M, Brandrup F, Wang P. Discoid lupus erythematosus-like skin lesions in a patient with autosomal recessive chronic granulomatous disease. *Clin Genet*. 1986;30:184-90.
5. Stalder JF, Dreno B, Bureau B, Hakim J. Discoid lupus erythematosus-like lesions in an autosomal form of chronic granulomatous disease. *Br J Dermatol*. 1986;114:251-4.
6. Carneiro-Sampaio M, Liphaut BL, Jesus AA, Silva CA, Oliveira JB, Kiss MH. Understanding systemic lupus erythematosus pathophysiology in the light of primary immunodeficiencies. *J Clin Immunol*. 2008;28 Suppl 1:S34-41.

C. Albarrán-Planelles^{a,*}, D. Jiménez-Gallo^a,
M. Linares-Barrios^a y J.M. Báez-Perea^b

^a *Unidad de Gestión Clínica de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología, Hospital Universitario Puerta del Mar, Servicio Andaluz de Salud, Cádiz, España*
^b *Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Puerta del Mar, Servicio Andaluz de Salud, Cádiz, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: crisalbarran@hotmail.com
(C. Albarrán-Planelles).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rce.2013.08.004>

Tratamiento con adalimumab del eritema nudoso crónico refractario

Refractory chronic erythema nodosum treated with adalimumab

El eritema nudoso es el tipo de paniculitis más frecuente y es el paradigma de las formas septales. Aunque su etiología es frecuentemente idiopática, se puede desencadenar por estímulos antigénicos: infecciones, enfermedades inflamatorias, fármacos, neoplasias o embarazos¹. Suele presentarse como nódulos eritematosos dolorosos, calientes de tamaño variable entre 1-5 cm, generalmente de afectación bilateral en la región pretibial, que pueden acompañarse de síntomas generales. Suelen ser lesiones agudas, de unos 2 meses de duración, aunque pueden cronificarse con brotes durante años². El tratamiento consiste en antiinflamatorios no esteroideos (AINE), yoduro potásico, sulfonas y glucocorticoides. La colchicina e hidroxiquina también pueden resultar útiles¹. En algunos casos las lesiones no responden satisfactoriamente a estos tratamientos. Comunicamos el caso de una paciente con eritema nudoso crónico, resistente a los tratamientos habituales y que respondió rápidamente a un fármaco anti-factor de necrosis tumoral alfa (antiTNF- α), concretamente al adalimumab.

Mujer de 41 años, que tenía como antecedente tuberculosis pulmonar tratada correctamente 10 años antes. No tomaba fármacos. Refería una historia con semanas de evolución de lesiones cutáneas eritematosas y dolorosas en miembros inferiores. En la exploración física presentaba 5 lesiones eritematosas, nodulares y dolorosas, de tamaño

aproximado 5 × 4 cm, en ambas zonas pretibiales. Entre las pruebas complementarias destacaba la normalidad de la hematimetría, la bioquímica hepática y renal, el sedimento urinario, la velocidad de sedimentación glomerular y la proteína c reactiva. Se realizaron serologías para bacterias y virus que resultaron negativas, al igual que el estudio inmunológico básico. La paciente tenía una intradermorreacción de Mantoux positiva, y la radiografía simple de tórax mostraba engrosamiento pleural y fibrosis en lóbulos superiores. Se realizó una broncoscopia en la que se tomaron muestras de las que la tinción de Ziehl-Neelsen, la citología y el cultivo de Löwenstein-Jensen fueron negativos. No se inició tratamiento con isoniácido porque la paciente había recibido tratamiento antituberculoso correcto 10 años antes y se descartó infección activa. La biopsia cutánea demostró paniculitis septal sin vasculitis. Secuencialmente la paciente fue tratada con antipalúdicos, yoduro potásico, sulfonas, colchicina y esteroides durante 3 años. Solo respondió a sulfonas y esteroides a dosis medias. Las sulfonas se suspendieron tras la aparición de anemia hemolítica. Las lesiones reaparecían cuando se bajaba la dosis de prednisona por debajo de 7,5 mg al día. En diciembre de 2012 se inició el tratamiento con adalimumab (40 mg por vía subcutánea cada 14 días). Desde la primera administración desaparecieron todas las lesiones, lo que permitió la retirada de los glucocorticoides en un mes. En la actualidad, la paciente está asintomática desde hace 7 meses, sin datos clínicos ni radiológicos de reactivación de tuberculosis pulmonar y sin ningún efecto secundario indeseable. Dada la buena respuesta al adalimumab se consideró la posibilidad de que la paciente presentase una enfermedad de Behçet, pero la hipótesis se rechazó ante la falta de criterios diagnósticos para esta

entidad. Este es el cuarto caso comunicado de tratamiento con adalimumab en eritema nudoso crónico refractario. En los otros casos, los autores Ortego-Centeno et al.³ y Callejas Rubio et al.⁴ comunican un resultado similar, utilizando la misma dosis, con rápida respuesta y manteniendo el tratamiento de 6-12 meses, sin recidiva tras un seguimiento de 18 meses.

La patogenia de esta entidad es desconocida aunque se relaciona con mecanismos basados en la formación de inmunocomplejos, la activación del complemento, los mediadores de la inflamación liberados por polimorfonucleados activados y, recientemente, con el TNF- α .⁵ El tratamiento con adalimumab es una alternativa terapéutica en aquellos casos de eritema nudoso de larga evolución y refractarios a los tratamientos convencionales.

Bibliografía

1. Ríos Blanco JJ, Sendagorta Cudós E, González-Beato Merino MJ. Eritema nudoso. *Medicina Clínica* (Barcelona). 2009;132:75-9.
2. Fine RM, Meltzer HD. Chronic erythema nodosum. *Arch Dermatol*. 1969;100:33-8.

3. Ortego-Centeno N, Callejas-Rubio JL, Sánchez-Cano D, Caballero-Morales T. Refractory chronic erythema nodosum successfully treated with adalimumab. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2007;21:408-10.
4. Callejas Rubio JL, Ríos Fernández R, Sánchez Cano D, Ortego Centeno N. Adalimumab en el tratamiento del eritema nudoso. *Medicina Clínica* (Barcelona). 2010;135:90-4.
5. Labunski S, Posern G, Ludwig S, Kundt G, Brocker EB, Kunz M. Tumour necrosis factor-alpha promoter polymorphism in erythema nodosum. *Acta Derm Venereol*. 2001;81:18-21.

L. Benítez-Gutiérrez*, P. Tutor-de Ureta, S. Mellor-Pita y M. Yebra-Bango
Unidad de Enfermedades Autoinmunes, Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lauramariabenitez@gmail.com
 (L. Benítez-Gutiérrez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rce.2013.08.007>

Fitz-Hugh-Curtis syndrome in males: Increasing prevalence of a rare clinical entity

Síndrome de Fitz-Hugh-Curtis en hombres: aumento de la prevalencia de una entidad clínica poco frecuente

To the Editor:

The recent article by Demelo-Rodriguez et al. provided for highly interesting reading.¹ Interestingly, the past few years have seen a marked increase in the prevalence of Fitz-Hugh-Curtis syndrome (FHC) in males. FHC rarely occurs in males and was first reported in males by Kimball and Knee in 1970.² The syndrome occurs secondary to the haematogenous spread of the bacteria to the hepatic capsule. Lymphatic spread of the bacteria may also occur at the same time. Lin et al. in a recent retrospective analysis have reported that nearly 33% of all cases of FHC occur in males.³ The signs and symptoms associated with the syndrome are secondary to the formation of peri-hepatic adhesions between the Glisson's capsule and the adjacent peritoneum. *Neisseria gonorrhoeae* and *Chlamydia trachomatis* are typically the primary cause of FHC in males. Mean age of the patients is 34.5 years.⁴

Patients with FHC present with abdominal pain usually restricted to the right upper quadrant in 48% of the cases.⁵ The pain is characteristically continuous and not exacerbated by food consumption. 52% of the patients however report diffused abdominal pain. Pleuritic type of pain in the right chest may be present concomitantly.⁶ Most patients also

complain of nausea and vomiting with concurrent diarrhea.⁴ Male patients may or may not complain of urethral symptoms. Distension of the abdomen can usually be elicited on physical examination.² Hamdan recently reported the case of a male patient who was diagnosed with ectopic appendicitis that on further evaluation led to the diagnosis of FHC syndrome.^{6,7}

CT scan of the abdomen leads to confirmation of the diagnosis in males. CT imaging during the arterial phase may reveal sub-capsular hepatic enhancement due to fluid collection in 31.25% of the patients.⁸ In 75% of patients with sub-capsular fluid collection the width of the fluid collection is less than 3mm. Thickening of the Glisson's capsule can usually be appreciated in nearly 100% of the patients with FHC.⁹ Accentuated amount of free pelvic fluid may be seen. Nearly half of the males with FHC demonstrate enhanced hepatic parenchyma on CT imaging.^{5,7} The enhancement is typically wedge shaped. US may be used for making the diagnosis if CT imaging is not available but is not as sensitive as CT imaging.⁴ SGOT and SGPT are typically normal while the WBC count may or may not be elevated. Elevated ESR is seen in 47.6% of the patients.¹⁰ Laparoscopy is the ultimate diagnostic test for FHC and is recommended in patients where no clear diagnosis can be made.

Antibiotics remain the mainstay of FHC in adults.³ Failure to respond to antibiotic therapy may require laparoscopic surgery. Electro cautery is used to lyse the adhesions.³ This usually leads to a significant improvement in the intensity of the right upper quadrant pain.

The incidence of FHC is rapidly increasing in males. FHC should be included in the differential in males presenting with atypical right upper quadrant pain.