

2. André S, Vales F, Cardoso E, Santos M. Síndrome PFAPA. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2009;60:208–9.
3. Rodríguez Lagos FA, Soriano Faura FJ. Síndrome de fiebre periódica, faringitis, aftas y adenitis cervical. *Aten Primaria.* 2012;44:684–5.
4. Onderka CE, Ridder GJ. Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis (PFAPA syndrome) in adults. *Dtsch Med Wochenschr.* 2012;137:471–5.
5. Colotto M, Maranghi M, Durante C, Rossetti M, Renzi A, Anatra MG. PFAPA syndrome in a young adult with a history of tonsillectomy. *Intern Med.* 2011;50:223–5.
6. Padeh S, Stoffman N, Berkun Y. Periodic fever accompanied by aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis syndrome (PFAPA syndrome) in adults. *Isr Med Assoc J.* 2008;10:358–60.
7. Cantarini L, Vitale A, Bartolomei B, Galeazzi M, Rigante D. Diagnosis of PFAPA syndrome applied to a cohort of 17 adults with unexplained recurrent fevers. *Clin Exp Rheumatol.* 2012;30:269–71.
8. Isaacs D, May M. Recurrent episodes of fever with tonsillitis, mouth ulcers and adenopathy. *JPCH.* 2003;39:627–8.
9. Cantarini L, Vitale A, Galeazzi M, Frediani B. A case of resistant adult-onset periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis (PFAPA) syndrome response to anakinra. *Clin Exp Rheumatol.* 2012;30:593.

N. Ortega^{a,*}, M. Berenguer^b, A. Garre^a y M. Molina^a

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

^b Servicio de Hematología, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: darionick@yahoo.es (N. Ortega).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rce.2014.03.014>

Esferocitosis hereditaria complicada con úlceras de miembros inferiores en una paciente embarazada



Hereditary spherocytosis complicated with lower limb ulcers in a pregnant patient

Sr. Director:

La esferocitosis hereditaria (EH) es la anemia hemolítica más frecuente en caucásicos con una prevalencia estimada de 0,4-1:5000¹. Se presenta característicamente con hemólisis extracorpúscular, esplenomegalia e ictericia. Menos frecuentemente asocia hipertensión pulmonar, priapismo, litiasis vesicular y úlceras en miembros inferiores (MMII)^{2,3}. Reportamos un caso de EH que se presentó durante la gestación con úlceras de MMII y anemia como principal manifestación. Se trata de una mujer de 19 años de edad con diagnóstico de EH al año de vida. Ingresó en la 37 semana de edad gestacional y presenta anemia severa, esplenomegalia y úlceras en MMII. Destaca en el examen físico marcada palidez cutaneomucosa, taquicardia de reposo y esplenomegalia grado III. En MMII presenta 2 úlceras de 7 cm de diámetro mayor en maléolo externo derecho y maléolo interno izquierdo (fig. 1 a y b). Del estudio analítico destaca hemoglobina (Hb) de 6,7 g/dl, reticulocitosis 20%, bilirrubina total 3,55 mg/dl y bilirrubina indirecta 2,68 mg/dl. Durante el ingreso requirió reiteradas transfusiones de glóbulos rojos con persistencia de la hemólisis. A las 38 semanas se interrumpió la gestación alumbrando un recién nacido sin complicaciones. Durante el puerperio mantuvo anemia con Hb de 5,1 g/dl, marcadores de hemólisis elevados y persistencia de las úlceras en miembros, por lo que se decidió realizar esplenectomía laparoscópica. Presentó una evolución satisfactoria con descenso de los parámetros de hemólisis, al cuarto día de la postesplenectomía presentaba Hb de 11,6 g/dl y bilirrubina total de 0,61 mg/dl. Las úlceras de MMII presentaron curación parcial en 3 meses y total en 5 meses (fig. 1 c y d). Las úlceras de MMII son manifestación

inhabitual de la EH con una frecuencia menor del 2% (2;3). Suelen presentarse en adultos o adolescentes en la segunda década de la vida, a los que no se realizó esplenectomía^{3,4}. La patogenia es desconocida, parece jugar un papel fundamental la anoxia tisular secundaria a pobre oxigenación aportada por los esferocitos en zonas pobremente vascularizadas y expuestas a traumatismos (sector distal de MMII)⁴.



Figura 1 En las imágenes a y b se observan úlceras perimaleolares izquierda y derecha, respectivamente previo a la esplenectomía. En las imágenes c y d se observa la evolución de las lesiones ulceradas pasados 3 meses de la esplenectomía.

Existen pocos casos descritos en la literatura⁵⁻⁷ y la casi totalidad evolucionaron a la curación tras esplenectomía. El rol curativo de la misma (que solo resuelve la hemólisis extravascular y deja intactos los esferocitos), pone en duda el mecanismo central anoxo-isquémico planteado en la patogenia de las úlceras. Durante la gestación, la mayor complicación de la EH es la anemia, usualmente más grave y capaz de determinar complicaciones fetales, que puede agravarse por la hemodilución propia de la gestación. Con respecto a los resultados obstétricos algunos autores han comunicado una mayor tasa de pérdida del embarazo, pero ello es controvertido⁸. Existe acuerdo en que los resultados maternos y fetales mejoran notoriamente en las pacientes esplenectomizadas⁸.

Bibliografía

1. Mariani M, Barcellini W, Vercellati C, Marcello AP, Fermo E, Pedotti P, et al. Clinical and hematologic features of 300 patients affected by hereditary spherocytosis grouped according to the type of the membrane protein defect. *Haematologica*. 2008;93:1310-7.
2. Herrera García M, Estrada del Cueto M. Esferocitosis hereditaria: aspectos clínicos, bioquímicos y moleculares. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter*. 2002;18:7-24.
3. Giraldi S, Abbage KT, Marinoni LP, Oliveira V, Pianowski MA, Lehmkuhl AE, et al. Leg ulcer in hereditary spherocytosis. *Pediatr Dermatol*. 2003;20:427-8.
4. Rabhi S, Benjelloun H, Meziane M, Amrani M, Berrady R, Mikou O, et al. Hereditary spherocytosis with leg ulcers healing after splenectomy. *South Med J*. 2011;104:150-2.
5. Riverabiascoechea ZA. Hereditary spherocytosis with leg ulcer and unaffected parents or siblings. Report of one case. *Bol Asoc Med P R*. 1964;56:109-14.
6. Lawrence P, Aronson I, Saxe N, Jacobs P. Leg ulcers in hereditary spherocytosis. *Clin Exp Dermatol*. 1991;16:28-30.
7. Vanscheidt W, Leder O, Vanscheidt E, Wokalek H, Wilmer J, Hofmann E, et al. Leg ulcers in a patient with spherocytosis: A clinicopathological report. *Dermatologica*. 1990;181:56-9.
8. Pajor A, Lehoczy D, Szakacs Z. Pregnancy and hereditary spherocytosis. Report of 8 patients and a review. *Arch Gynecol Obstet*. 1993;253:37-42.

V. Zubiaurre*, G. Laporte y L. Sosa

Departamento Clínico de Medicina, Clínica Médica B, Hospital de Clínicas, Universidad de la República, Montevideo, Uruguay

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: valezubi2@gmail.com (V. Zubiaurre).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rce.2014.03.004>

Lupus eritematoso subagudo inducido por terbinafina en un paciente con lupus eritematoso sistémico



Lupus erythematosus induced by terbinafine in a patient with systemic lupus erythematosus

Sr. Director:

El primer caso de lupus cutáneo subagudo (LCSA) inducido por fármacos fue comunicado en 1985 tras la toma de hidroclorotiazida. Desde entonces, al menos otros 40 fármacos han sido implicados¹. Presentamos un paciente con lupus eritematoso sistémico (LES) que comenzó con lesiones cutáneas específicas de tipo agudo y de tipo ampolloso, y que tras la ingesta de terbinafina presentó un brote de LCSA, sin exacerbación de su enfermedad de base.

Varón de 32 años, con antecedentes de síndrome antifosfolípido y de LES diagnosticado a los 20 años. Desde el punto de vista cutáneo, comenzó con un rash maculoso eritematoso confluyente, simétrico localizado en cara y tercio superior del tronco compatible con lesiones cutáneas específicas agudas. Semanas después, desarrolló un brote de placas eritematosas en tercio superior de tórax y extremidades sobre las cuales se observaban lesiones vesiculosas y ampollas, de contenido traslúcido. El estudio histopatológico e inmunofluorescencia directa fue compatible con lupus ampolloso. Inició tratamiento con corticoides y azatioprina

obteniéndose una respuesta favorable. Tras este episodio el paciente acude a nuestra consulta, por un cuadro de un mes de evolución de aparición de pápulas y placas eritematoedematosas, algunas descamativas y con morfología anular, que se iniciaron en glúteos, extendiéndose progresivamente a axilas, escote, espalda y brazos (fig. 1). No presentaba clínica sistémica asociada. En cuanto al LES, se encontraba estable y en tratamiento con hidroxicloroquina 200 mg/día y azatioprina 100 mg/día. Una semana antes del inicio del cuadro había comenzado tratamiento con terbinafina



Figura 1 Se observa en espalda múltiples placas eritematoedematosas, algunas de morfología anular y superficie levemente descamativa.