



## SÍNDROME DE BIRT-HOGG-DUBÉ ASOCIADO CON POLIPOSIS INTESTINAL

**Sr. Director:** En una gran variedad de enfermedades se asocia la presencia de pólipos en el tubo digestivo con lesiones cutáneas. Estos signos cutáneos, fácilmente reconocibles, ayudan a realizar el diagnóstico y, en caso necesario, a instaurar un tratamiento de forma precoz. Aunque estas enfermedades son infrecuentes, la posibilidad de complicaciones graves, incluido el desarrollo de tumores malignos, hace importante su diagnóstico precoz<sup>1</sup>.

Presentamos el caso de una mujer de 47 años de edad, con sobrepeso y antecedentes de sinusitis, colecistectomía, poliposis colónica diagnosticada 3 años antes y sin antecedentes familiares de interés. Consulta por múltiples lesiones en la cara y el cuello, ocasionalmente pruriginosas, de aparición paulatina en los últimos 15 años.

A la exploración se aprecian múltiples tumores entre 1 y 3 mm de diámetro, bien delimitados, amarillentos o del color de la piel circundante, localizados en la región facial, con predominio en las mejillas, el lóbulo de las orejas y el área retroauricular. No había afección oral ni ungueal.

Se realizan 2 biopsias de distintas lesiones de la región retroauricular izquierda, cuyo estudio histopatológico fue informado de tricodiscoma y fibrofolliculoma. Se estableció el diagnóstico de síndrome de Birt-Hogg-Dubé asociado con poliposis intestinal. La ecografía renal, la radiografía de tórax y la revisión endocrinológica fueron normales.

En 1977, Birt, Hogg y Dubé<sup>2</sup> describieron la asociación de múltiples tricodiscomas, fibrofolliculomas (hamartomas del folículo piloso) y acrocordones en una familia, con patrón de herencia autosómico dominante. Se trata de pequeñas pápulas, especialmente numerosas en la cara y el cuello, que aparecen alrededor de la tercera década de la vida<sup>3</sup>.

La importancia de esta entidad radica en su asociación con distintos procesos, especialmente los tumores renales<sup>4,5</sup>, los quistes pulmonares<sup>6</sup>, la poliposis intestinal<sup>7,8</sup> y, más raramente, el carcinoma medular de tiroides y los tumores paratiroides<sup>9</sup>, aunque estos últimos pueden ser asociaciones fortuitas.

Pero también hay pacientes con este síndrome, en quienes una completa exploración no ha demostrado ninguna anomalía asociada<sup>10</sup>. Nuestro caso aporta un nuevo paciente con síndrome de Birt-Hogg-Dubé asociado con poliposis colónica, y apoya la importancia del estu-

dio de estos pacientes y sus parientes para descartar una neoplasia renal o poliposis intestinal con potencial degenerativo.

B. MONTEAGUDO SÁNCHEZ<sup>a</sup>, C. ÁLVAREZ ÁLVAREZ<sup>b</sup>,  
E. LEÓN MUÑOS<sup>c</sup>, M. GINARTE VAL<sup>d</sup>  
y J. LABANDEIRA GARCÍA<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Centro Médico POVISA. Vigo. Pontevedra. <sup>c</sup>Servicio de Microbiología. <sup>d</sup>Departamento de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. La Coruña. España.

## BIBLIOGRAFÍA

- Vázquez Doval FJ, De Felipe I, Muñoz Navas M. Poliposis. En: Vázquez Doval FJ, editor. La piel y el aparato digestivo. Barcelona: MRA, 1996; p. 67-79.
- Birt AR, Hogg GR, Dubé WJ. Hereditary multiple fibrofolliculomas with trichodiscomas and acrochordons. Arch Dermatol 1977;113:1674-7.
- Vincent A, Farley M, Chan E, James WD. Birt-Hogg-Dubé syndrome: a review of the literature and the differential diagnosis of firm facial papules. J Am Acad Dermatol 2003;49:698-705.
- Bonté I, Levy R, Wechsler J, Laroche L. Syndrome de Birt-Hogg-Dubé et cancer rénal. Ann Dermatol Venereol 2004; 131:418-9.
- Lindor NM, Hand J, Burch PA, Gibson LE. Birt-Hogg-Dubé syndrome: an autosomal dominant disorder with predisposition to cancers of the kidney, fibrofolliculomas, and focal cutaneous mucinosis. Int J Dermatol 2001;40:653-6.
- Kupres KA, Krivda SJ, Turiansky GW. Numerous asymptomatic facial papules and multiple pulmonary cysts: a case of Birt-Hogg-Dubé syndrome. Cutis 2003;72:127-31.
- Rongioletti F, Hazini R, Gianotti G, Rebora A. Fibrofolliculomas, tricodiscomas and acrochordons (Birt-Hogg-Dubé) associated with intestinal polyposis. Clin Exp Dermatol 1989;14: 72-4.
- Le Guyadec T, Dufau JP, Poulain JF, Vaylet F, Grossin M, Lanternier G. Trichodiscomes multiples associés à une polyposse colique. Ann Dermatol Venereol 1998;125:717-9.
- Liu V, Kwan T, Page EH. Parotid oncocyoma in the Birt-Hogg-Dubé syndrome. J Am Acad Dermatol 2000;43:1120-2.
- Vázquez García J, Martínez Gómez W. Tumores faciales múltiples. Piel 2000;15:501-3.

## FE DE ERRORES

En la carta al director "Tricobezoar gástrico complicado con úlcera gástrica perforada" de H. Hallal, D. Martínez-Gómez y F. Carballo (Gastroenterol Hepatol 2004;27[9]:560) la cita número 3 apareció incompleta. La cita correcta es:

3. Hassan MAG, Grover VK, Sameer H. Trichobezoar with gastric ulcer perforation: a case report. Kuwait Med J 2003;35:296-8.

## AGENDA

**III Simposium Internacional de Terapia avanzada de la enfermedad inflamatoria intestinal crónica. 13 y 14 de enero de 2005.**

Hotel Meliá América. Ignacio Luca de Tena 36. 28027 Madrid.

Secretaría técnica: Sr. Jaime Miranda

Línea de Comunicación. Concha Espina 8, 1º dcha. 28036 Madrid. Tel. 91 411 00 32. Fax: 91 411 01 46.

www.terapiaei.com. Correo electrónico: informacion@terapiaei.com