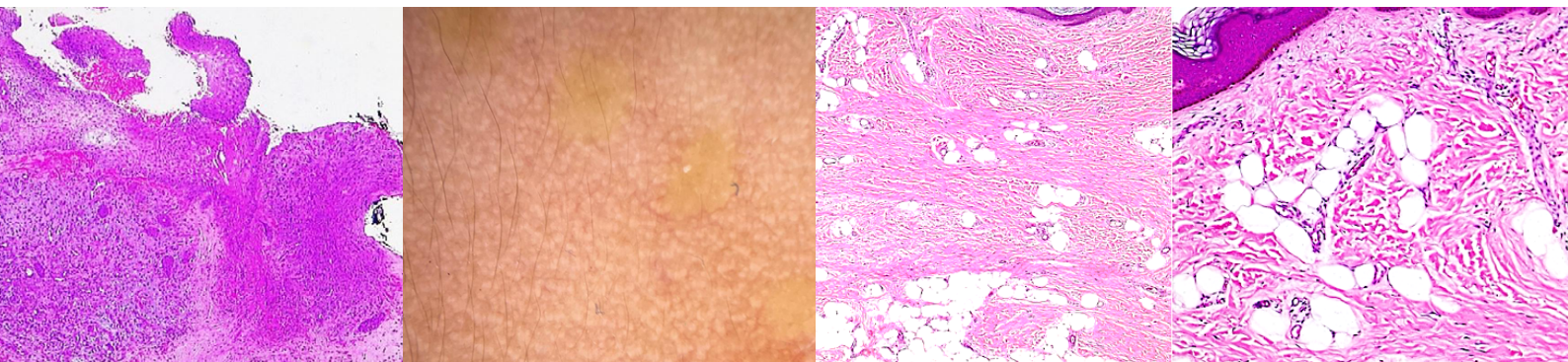




EDITORIAL

El departamento de imágenes en Dermatología
The department of imaging in Dermatology

CARTA AL EDITOR / LETTER TO THE EDITOR

La Amenaza Invisible; Intrusismo en la Práctica
Dermatológica
*The Invisible Threat; Intrusiveness in
Dermatological Practice*

CASOS CLÍNICOS / CASE REPORTS

Acroangiodermatitis o Pseudosarcoma de Kaposi
tipo Mali secundario a insuficiencia venosa
crónica por Síndrome de May-Thurner
*Acroangiodermatitis or Kaposi's Pseudosarcoma
Mali type secondary to chronic venous insufficiency
due to May-Thurner Syndrome*

Nevo lipomatoso cutáneo superficial:
Reporte de un caso y revisión de la literatura
*Superficial cutaneous lipomatous nevus:
Report of a case and review of the literature*

CASOS CLÍNICOS / CASE REPORTS

Resolución de retroniquia con la técnica de
Dubois: A propósito de un caso
*Resolution of retronychia with the Dubois technique:
A case report*

Histiocitosis Cefálica Benigna: El rostro de una
patología poco común
*Benign Cephalic Histiocytosis: The face of a rare
pathology*

Incontinencia Pigmentaria: Una enfermedad
genética rara que afecta la piel y más
*Incontinence pigmenti: A rare genetic disease that
affects the skin and more*

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES / IMAGES IN DERMATOLOGY

Herpes zoster pediátrico
Pediatric herpes zoster

Lupus cutáneo crónico
Chronic cutaneous lupus



26TH
World Congress
of Dermatology
GUADALAJARA • MEXICO

ENDOCARE

RENEWAL

MÁXIMA EFICACIA R

NUEVO RETINOL PURO EN MICROESPONJAS

RENUEVA • RETEXTURIZA • REJUVENECE

Sérum de textura
anhidra

Reducción visible
de arrugas finas

Mejora la textura de
la piel (más lisa y suave)

Reducción de las
manchas de la edad

Mejora la apariencia
y luminosidad de la piel



Retinol puro
al 0,2%



Hay un
UMBRELLA
para cada tipo de piel



PROTECTORES SOLARES 
Umbrella

Comité Editorial Editorial Committee

JEFE EDITOR / CHIEF EDITOR

Dra. María Cecilia Briones
Dermatóloga, Jefa Unidad de Fototerapia
del Centro Dermatológico Dr. Úraga
revista@druraga.com
Guayaquil, Ecuador

JEFE EDITOR ACADÉMICO / ACADEMIC CHIEF EDITOR

Dr. Alfredo Chávez Cifuentes
Dermatólogo y Jefe de la Unidad de
Docencia e Investigación del Centro
Dermatológico Dr. Úraga
docencia_investigacion@druraga.com
Guayaquil, Ecuador

EDITORES ASOCIADOS / EDITORS

Dr. Juan Carlos Garcés S.
juancarlosgarces.s@gmail.com
Guayaquil, Ecuador

Dr. Enrique Loayza S.
drloayza@hotmail.com
Guayaquil, Ecuador

Dra. Verónica Úraga W.
veronica_uraga@hotmail.com
Guayaquil, Ecuador

Dr. César Augusto Sandoval
sandovaldermatologo@gmail.com
Guayaquil, Ecuador

Dra. Cristina Solórzano T.
cris_solorzano39@yahoo.es
Guayaquil, Ecuador

COLABORADORES/COLLABORATORS

Dr. Juan José Ambrossi
jjambrosi@hotmail.com
Quito, Ecuador

Dr. Santiago Palacios
santiagopalacios@gmail.com
Quito, Ecuador

COMITÉ EDITORIAL INTERNACIONAL / INTERNATIONAL EDITORIAL COMMITTEE

Dr. Juan Guillermo Chalela Mantilla
juanguibucaro@gmail.com

Dr. Xavier Alonso—ESP
jalonso2@med.miami.edu

Dr. Juan Carlos Diez De Medina—BOL
juancarlos.diezdemedina@gmail.com

Dr. Manuel Del Solar—PER
solderma@gmail.com

Dra. Elda Giansante—VEN
elda.giansante@gmail.com

Dr. Jorge Ocampo—MEX
jocampo@medipiel.com

Dr. Ricardo Pérez—VEN
perezalfonso.ricardo@gmail.com

Dr. Martín Sanguenza—BOL
sanguenza@hotmail.com

Dr. Fernando Valenzuela—CHI
dr.fvalenzuela@gmail.com

Dr. Pablo de la Cueva—ESP
pdelacueva@yahoo.com

Dr. Diego del Ojo—ESP
doctordelojo@yahoo.es

DEPARTAMENTO DE ASISTENCIA DE EDICIÓN DE SECCIÓN

Lcda. Leonor Moreno
Jefe de Área - Secretaria Académica
Centro Dermatológico Dr. Úraga

DISEÑO EDITORIAL / EDITORIAL DESIGN

Daniela Santibáñez B.
hola@felizdiseno.com

Andrés Roca M.
roca@felizdiseno.com



Esta obra está bajo una licencia
de licencia de [Creative Commons
Reconocimiento-CompartirIgual 4.0
Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/).



Esta revista está indexada en
latindex [Sistema Regional de
información en línea](https://www.latindex.org/)

EDITORIAL

08

El departamento de imágenes en Dermatología

Úraga E.

CARTA AL EDITOR

10

La Amenaza Invisible; Intrusismo en la Práctica Dermatológica

Verdugo C., Castillo G., Freire S., Montalvo F., Palacios S.

REPORTES DE CASOS

14

Acroangiodermatitis o Pseudosarcoma de Kaposi tipo Mali secundario a insuficiencia venosa crónica por Síndrome de May-Thurner

Tipán C., Proaño E., Vásquez C., Valencia N.

22

Nevo lipomatoso cutáneo superficial: Reporte de un caso y revisión de la literatura

Cabrera R., Quezada V., Pontón G., Benítez K.

28

Resolución de retroniquia con la técnica de Dubois: A propósito de un caso

Castillo G.

32

Histiocitosis Cefálica Benigna: El rostro de una patología poco común

Castillo G., Verdugo C., Freire J., Montalvo F., Moyano C., Palacios S.

38

Incontinencia Pigmentaria: Una enfermedad genética rara que afecta la piel y más

Castillo G., Narváez C., Pontón G., Cabrera R., Palacios S.

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

46

Herpes zoster pediátrico

Sandoval J., Ron F., Vaca L.

48

Lupus cutáneo crónico

Castillo-Benavides M.G., Zúñiga-Calderón D., Vaca-Peñafigiel W.

EDITORIAL

09

The department of imaging in Dermatology

Úraga E.

LETTER TO THE EDITOR

12

The Invisible Threat; Intrusiveness in Dermatological Practice

Verdugo C., Castillo G., Freire S., Montalvo F., Palacios S.

CASE REPORTS

18

Acroangiodermatitis or Kaposi's Pseudosarcoma Mali Type Secondary to Chronic Venous Insufficiency due to May-Thurner Syndrome

Tipán C., Proaño E., Vásquez C., Valencia N.

25

Superficial cutaneous lipomatous nevus: Report of a case and review of the literature

Cabrera R., Quezada V., Pontón G., Benítez K.

30

Resolution of retronychia with the Dubois technique: A case report

Castillo G.

35

Benign Cephalic Histiocytosis: The face of a rare pathology

Castillo G., Verdugo C., Freire J., Montalvo F., Moyano C., Palacios S.

42

Incontinence pigmenti: A rare genetic disease that affects the skin and more

Castillo G., Narváez C., Pontón G., Cabrera R., Palacios S.

IMAGES IN DERMATOLOGY

47

Pediatric herpes zoster

Sandoval J., Ron F., Vaca L.

50

Chronic cutaneous lupus

Castillo-Benavides M.G., Zúñiga-Calderón D., Vaca-Peñafiel W.

— Editorial

EL DEPARTAMENTO DE IMÁGENES EN DERMATOLOGÍA

Actualmente, a la altura del presente año, observamos con interés y, a la vez, con preocupación que el diagnóstico a través de la visualización lesional, que permitía la descripción muchas veces detallada del proceso y que se realizaba mediante examen visual y con la ayuda de una lente de aumento, lograba identificar las lesiones elementales que, conjuntamente con la historia clínica, llevaban a la obtención de uno o varios diagnósticos presuntivos. Hoy en día, es evidente que esta metodología se ha quedado corta.

Sin embargo, los dermatólogos han buscado nuevos sistemas con el afán de ver más allá de lo que el ojo o la lupa permitían hasta ese momento. Si pensamos que todos estos avances se dieron recientemente, realmente nos equivocamos, ya que una de estas técnicas diagnósticas por imágenes, la dermatoscopia, fue implementada en 1655 por Peter Borrelus, y posteriormente. Johann Saphier la denominó “dermatoscopia” en 1920. Actualmente, las técnicas de imágenes en dermatología han aumentado, y junto a la dermatoscopia, se emplean la ecografía de piel, la microscopía de reflectancia confocal y la tomografía de coherencia óptica. Con esto, la posibilidad de profundizar en el examen de la piel del paciente ha avanzado notablemente, convirtiéndose en un apoyo valioso para la clínica, el examen histopatológico e incluso en procedimientos estéticos.

Me planteo entonces varias interrogantes, dado el creciente uso de las técnicas de imágenes en nuestra especialidad:

1. ¿Es necesario implementar dentro de los posgrados de la especialidad el estudio de estos métodos diagnósticos?
2. ¿Es conveniente crear una subespecialidad como dermatólogo imagenólogo?
3. ¿Debe un departamento de imágenes ser parte de un centro dermatológico integral?

Considero que los dermatólogos no pueden ni deben quedar fuera del conocimiento, al menos básico, de estas ciencias. Esto les permitiría, aunque tal vez no realizarlas, al menos solicitarlas e interpretarlas. No olvidemos que muchos proclaman que el dermatoscopio debe ser una herramienta diagnóstica obligatoria para el dermatólogo, así como el estetoscopio lo es para los médicos generales y otros especialistas.

Sin embargo, la proliferación de métodos diagnósticos y el advenimiento de la tan renombrada inteligencia artificial nos llevan a correr el riesgo no desdeñable de que cada día leamos menos, imaginemos poco, investiguemos lo mínimo y nos entreguemos plácidamente en los brazos de los adelantos tecnológicos. Por ello, me acojo a la sapiencia del filósofo hindú, quien decía que: *“La inteligencia humana ha trabajado tanto para crear tecnologías que le faciliten su vida y le eviten tener casi que pensar o hacer, sin darse cuenta de que esa inteligencia, ahora dependiente, puede ir durmiendo poco a poco, tal vez en un sueño eterno.”*

Dr. Enrique Úraga Pazmiño

— Editorial

THE DEPARTMENT OF IMAGING IN DERMATOLOGY

As of this year, we observe with interest and, at the same time, concern that diagnosis through lesion visualization, which often allowed a detailed description of the process and was performed by visual examination with the aid of a magnifying glass, identified elementary lesions that, together with the patient's medical history, led to one or several presumptive diagnoses. Today, it is evident that this methodology has fallen short.

However, dermatologists have sought new systems in an effort to see beyond what the eye or a magnifying lens could reveal at that time. If we think that these advancements happened recently, we are mistaken, as one of these diagnostic imaging techniques, dermoscopy, was implemented by Peter Borrelus in 1655, and later Johann Saphier named it "dermatoscopy" in 1920. Currently, imaging techniques in dermatology have expanded, and alongside dermoscopy, skin ultrasound, reflectance confocal microscopy, and optical coherence tomography are now used. These advances have greatly enhanced the ability to examine a patient's skin, providing valuable support for clinical assessment, histopathological examination, and even aesthetic procedures.

Thus, I pose several questions given the growing use of imaging techniques in our specialty:

1. Is it necessary to incorporate the study of these diagnostic methods into dermatology postgraduate programs?
2. Would it be beneficial to establish a subspecialty as a dermatology imaging specialist?
3. Should an imaging department be part of an integral dermatology center?

I believe dermatologists cannot and should not exclude themselves from, at minimum, a basic knowledge of these fields. This would enable them, even if they do not perform the techniques themselves, to at least request and interpret them. Let us remember that many argue that the dermoscope should be a mandatory diagnostic tool for dermatologists, just as the stethoscope is for general practitioners and other specialists.

However, the proliferation of diagnostic methods and the advent of the so-called artificial intelligence lead us to the considerable risk of reading less each day, imagining little, investigating minimally, and complacently surrendering ourselves to technological advances. Therefore, I turn to the wisdom of the Hindu philosopher who said: *"Human intelligence has worked so hard to create technologies that make life easier and prevent it from having to think or act, without realizing that this now-dependent intelligence may gradually fall asleep, perhaps into an eternal slumber."*

Dr. Enrique Úraga Pazmiño

CARTA AL EDITOR

La amenaza invisible; Intrusismo en la práctica dermatológica

Carla Verdugo,* Gladys Castillo,* Sebastián Freire,* Fernando Montalvo,*
Santiago Palacios**

*Posgradistas de segundo año de Dermatología de la Universidad UTE Quito – Ecuador.

**Médico tratante Centro de la Piel (CEPI) Quito, Ecuador.

Fecha de recepción: 02/08/2024

Fecha de aceptación: 29/10/2024

Correspondencia: verdugocarla01@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0006-5857-1860>

Estimado editor, la dermatología enfrenta un desafío creciente y preocupante: el intrusismo.

El intrusismo se define como “El ejercicio de actos profesionales por quien carece del título oficial o académico que lo autoriza al mismo.” “Si se acompaña de la atribución del carácter de profesional del que se carece, da lugar a la aplicación de un tipo agravado.”¹

La dermatología abarca el diagnóstico, tratamiento y prevención de enfermedades de la piel, cabello, uñas y mucosas.² Los cuales requieren un conocimiento profundo y habilidades técnicas específicas, adquiridas a través de años de estudio y práctica en entornos educativos y clínicos adecuados.

El intrusismo en dermatología presenta diversos riesgos. En primer lugar, los practicantes no calificados pueden diagnosticar incorrectamente condiciones dermatológicas, lo que lleva a tratamientos inadecuados o tardíos. Esto no solo prolonga el sufrimiento del paciente, conjuntamente puede agravar el problema subyacente. Además, procedimientos dermatológicos incorrectos o realizados por personal no cualificado pueden resultar en complicaciones, incluyendo infecciones, cicatrices permanentes e incluso daño irreversible a la piel, así como tener impacto emocional en quien se practica.³

Se presenta el caso de una paciente femenina de 35 años, quien acudió a centro estético por presencia de lesiones de tipo verrugosas en las manos; se diagnostica de verrugas víricas, y se realiza electrocauterización de las lesiones. Al examen físico, se evidencian úlceras a nivel periungueal que comprometen hasta tejido celular subcutáneo y dejan en exposición estructuras óseas (FIG 1). La paciente refiere disminución de la movilidad, parestesias y dolor intenso en el sitio del procedimiento.



Figura 1.

Se realiza tratamiento a base de parche hidrocoloide, controles semanales para vigilancia de movilidad, sensibilidad y cicatrización de las lesiones durante 15 días. Posterior a este periodo se evidencia abundante tejido de granulación, por lo que se suspenden parches y se inicia terapia tópica con cicatrizante a base de betacitosterol y centalla asiática.

En el control mensual se observa reconstitución del epitelio de las lesiones y manchas eritematosas post inflamatorias, con persistencia de dolor de leve a moderada intensidad. Además, en el segundo y quinto dedo de mano derecha se observó lesiones verrugosas; por lo que se recomendó la realización de crioterapia cuando exista cicatrización completa de lesiones y manejo adecuado del dolor.

COMENTARIO

La proliferación del intrusismo en dermatología puede atribuirse a varias causas, incluyendo la falta de regulación efectiva en algunos lugares, la facilidad de acceso a información médica no verificada en internet, el abuso de publicidad en redes sociales y la demanda creciente de servicios dermatológicos debido a preocupaciones estéticas y de salud.

Para abordar este problema, es crucial fortalecer la regulación y la supervisión de las prácticas dermatológicas. Los gobiernos y las autoridades sanitarias deben implementar políticas claras que aseguren que solo profesionales debidamente capacitados y licenciados puedan practicar la dermatología. Además, es fundamental aumentar la conciencia pública sobre los riesgos del intrusismo y educar a los pacientes para que busquen atención dermatológica únicamente de fuentes confiables y certificadas.

En el caso de nuestra paciente, afortunadamente, no presentó secuelas graves ni limitaciones funcionales, sin embargo, es importante recalcar que el conocimiento a detalle de la anatomía y el uso correcto de cada técnica de tratamiento es fundamental para garantizar la salud y bienestar de los pacientes.

En conclusión, el intrusismo en dermatología representa una amenaza significativa para la salud pública y la seguridad de los pacientes. Requiere una acción coordinada por parte de las autoridades, los profesionales de la salud y la sociedad en su conjunto para garantizar que todos los individuos reciban atención dermatológica de la más alta calidad y seguridad posible.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rae.es. [citado el 2 de agosto de 2024]. Disponible en: <https://dpej.rae.es/lema/intrusismo>
2. Salinas-López, A. (2023). Importancia de la Dermatología. TEPEXI Boletín Científico de La Escuela Superior Tepeji Del Río, 10(20). <https://doi.org/10.29057/estr.v10i20.10805>
3. Guerra-Tapia A, Asensio Martínez Á, García Campayo J. El impacto emocional de la enfermedad dermatológica. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2015;106(9):699–702. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.06.002>

LETTER TO THE EDITOR

The invisible threat; Intrusiveness in dermatological practice

Carla Verdugo,* Gladys Castillo,* Sebastián Freire,* Fernando Montalvo,*
Santiago Palacios**

*Second-year dermatology residents at UTE University, Quito, Ecuador.

**Attending physician at the Skin Center (CEPI), Quito, Ecuador.

Reception date: 02/08/2024

Acceptance date: 29/10/2024

Correspondence: verdugocarla01@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0006-5857-1860>

Dear Editor, dermatology faces a growing and concerning challenge: intrusiveness.

Intrusiveness is defined as “The exercise of professional acts by someone who lacks the official or academic title that authorizes them to do so.” “If accompanied by the attribution of the status of a professional that one lacks, it gives rise to the application of an aggravated type.”¹

Dermatology encompasses the diagnosis, treatment, and prevention of diseases of the skin, hair, nails, and mucous membranes.² These require profound knowledge and specific technical skills, acquired through years of study and practice in suitable educational and clinical environments.

Intrusiveness in dermatology presents various risks. Firstly, unqualified practitioners may incorrectly diagnose dermatological conditions, leading to inadequate or delayed treatments. This not only prolongs the patient’s suffering but can also exacerbate the underlying problem. Additionally, incorrect dermatological procedures or those performed by unqualified personnel may result in complications, including infections, permanent scarring, and even irreversible damage to the skin, as well as an emotional impact on those affected.³

A case is presented of a 35-year-old female patient who visited an aesthetic center due to the presence of wart-like lesions on her hands; she was diagnosed with viral warts, and electrocoagulation of the lesions was performed.

Upon physical examination, ulcers were observed at the periungual area that compromised subcutaneous tissue and left bony structures exposed (FIG 1). The patient reported decreased mobility, paresthesia, and intense pain at the site of the procedure.



Figure 1.

Treatment was performed using a hydrocolloid patch, with weekly follow-ups to monitor mobility, sensitivity, and healing of the lesions for 15 days. After this period, abundant granulation tissue was observed, so the patches were discontinued, and topical therapy with a healing agent based on betasitosterol and *Centella asiatica* was initiated.

During the monthly follow-up, reconstitution of the epithelium of the lesions was noted, with post-inflammatory erythematous spots and persistent mild to moderate pain. Additionally, wart-like lesions were observed on the second and fifth fingers of the right hand, for which cryotherapy was recommended once complete healing of the lesions was achieved, along with appropriate pain management.

COMMENT

The proliferation of intrusiveness in dermatology can be attributed to several factors, including the lack of effective regulation in some areas, the easy access to unverified medical information online, the abuse of advertising on social media, and the growing demand for dermatological services due to aesthetic and health concerns.

To address this issue, it is crucial to strengthen the regulation and oversight of dermatological practices. Governments and health authorities must implement clear policies to ensure that only properly trained and licensed professionals can practice dermatology. Moreover, it is essential to raise public awareness about the risks of intrusiveness and educate patients to seek dermatological care only from reliable and certified sources.

In the case of our patient, fortunately, she did not present severe sequelae or functional limitations. However, it is important to emphasize that detailed knowledge of anatomy and the correct use of each treatment technique is fundamental to ensure the health and well-being of patients.

In conclusion, intrusiveness in dermatology represents a significant threat to public health and patient safety. It requires coordinated action by authorities, health professionals, and society as a whole to ensure that all individuals receive dermatological care of the highest possible quality and safety.

REFERENCES

1. Rae.es. [cited August 2, 2024]. Available at: <https://dpej.rae.es/lema/intrusismo>
2. Salinas-López, A. (2023). Importance of Dermatology. TEPEXI Scientific Bulletin of the Tepeji Del Río Higher School, 10(20). <https://doi.org/10.29057/estr.v10i20.10805>
3. Guerra-Tapia A, Asensio Martínez Á, García Campayo J. The emotional impact of dermatological disease. *Actas Dermosifiliogr* [Internet]. 2015;106(9):699–702. Available at: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.06.002>

CASO CLÍNICO

Acroangiodermatitis o Pseudosarcoma de Kaposi tipo Mali secundario a insuficiencia venosa crónica por Síndrome de May-Thurner

Cindy Carolina Tipán Abril,* Estefany Jennyce Proaño Patiño,* Carla Paola Vásquez Olmedo,* Nelly Rocío Valencia Valverde**

* Médicos posgradistas de Dermatología – Universidad UTE
<https://orcid.org/0009-0003-3120-2473>
<https://orcid.org/0000-0001-7522-084X>
<https://orcid.org/0000-0002-9785-3370>
** Médico tratante de Dermatología – Hospital General del Sur de Quito
<https://orcid.org/0000-0001-5505-5285>

Correspondencia:

Dra. Nelly Valencia, Servicio de Dermatología
Hospital General del Sur de Quito
nellicitaderma@yahoo.com | 0984957383
Dra. Cindy Tipán. Universidad UTE, Quito.
carolinaabril27@gmail.com | 0984335159

Palabras clave: Acroangiodermatitis, pseudosarcoma de Kaposi, síndrome de May Thurner, insuficiencia venosa crónica

Consentimiento: El presente reporte de caso clínico cuenta con la autorización debida del paciente.

Fecha de recepción: 29/07/2024

Fecha de aceptación: 31/10/2024

RESUMEN

La acroangiodermatitis o pseudosarcoma de Kaposi es una dermatopatía angioproliferativa infrecuente, generalmente localizada en extremidades inferiores. De las cuatro variedades descritas, la entidad tipo Mali es la más frecuente en adultos, resultante de alteraciones vasculares que impliquen insuficiencia venosa crónica.

Presentamos el caso de un paciente con antecedente de trombosis venosa profunda complicada con tromboembolia pulmonar secundaria al Síndrome de May-Thurner, a cuyo diagnóstico se llegó tras el estudio de la lesión cutánea compatible con acroangiodermatitis tipo Mali. Si bien la relación entre la insuficiencia venosa y esta dermatopatía es muy conocida, no existe publicación de la presentación secundaria al síndrome de May-Thurner, lo que aumenta el riesgo de infradiagnosticar ambas patologías.

INTRODUCCIÓN

La acroangiodermatitis (AAD) o pseudosarcoma de Kaposi es una dermatopatía inflamatoria proliferativa vascular infrecuente, de carácter reactivo crónico y benigno, que puede simular al sarcoma de Kaposi (SK). Se observa en pacientes con insuficiencia venosa crónica, malformación arteriovenosa congénita, fístula arteriovenosa iatrogénica adquirida, extremidad paralizada, y muñones de amputación.^{1,4} Se reconocen cuatro variantes: 1) Síndrome de Stewart-Bluefarb presente a temprana edad, generalmente unilateral producto de malformaciones arteriovenosas

congénitas y cortocircuitos arteriovenosos, 2) Tipo Mali que se presenta en adultos a consecuencia de insuficiencia venosa crónica, frecuentemente bilateral, también asociado a estados de hipercoagulabilidad, 3) Dermatitis de Favre del primer embarazo que aparece como púrpura gravídica sobre miembros inferiores con venas varicosas, y 4) AAD en fístulas arteriovenosas para hemodiálisis en insuficiencia renal crónica.^{3,5,6}

La etiopatogenia más aceptada es la hipoperfusión. Las alteraciones vasculares que llevan a disfunción del

plexo venoso provocan reflujo e hipertensión venosa, con consecuente edema e hipoxia tisular crónicos que se traducen en inflamación y fibrosis cutánea, aumento de fibroblastos, hipertrofia y proliferación reactiva de capilares.^{2,5} La variante tipo Mali suele iniciar en el lado izquierdo del cuerpo para posteriormente ser bilateral, afectando la parte inferior de la pierna, especialmente el maléolo interno, la superficie dorsal del pie y los dedos con máculas, pápulas o placas de color rojo violáceo de desarrollo lento, que pueden volverse verrugosas o formar úlceras dolorosas.^{3,5,7} Se han descrito formas poroqueratósicas y ampollas.⁸

Histopatológicamente existe proliferación de nuevos capilares dérmicos papilares con paredes gruesas en patrón lobular, vénulas hipertróficas y tortuosas revestidas por células endoteliales regordetas; infiltrado de fibroblastos, trombos luminales, depósitos de hemosiderina y eritrocitos extravasados con un infiltrado perivascular superficial de linfocitos e histiocitos. Se debe diferenciar tanto clínica como histológicamente del SK, así, la AAD presenta paraqueratosis, espongiosis epidérmica, un mayor depósito de hemosiderina y ausencia de tinción CD34+ en las células perivasculares; mientras, el SK muestra proliferación de canales vasculares irregulares con luces en forma de hendidura, atipia celular, inmunohistoquímica CD34+ en células endoteliales y perivasculares, y tinción positiva para herpesvirus humano.^{3,5,9}

Algunos pacientes con dermatitis de estasis pueden desarrollar a ADD, otros diagnósticos diferenciales incluyen liquen plano, púrpura pigmentada y micosis profunda. Para distinguirla del síndrome de Stewart-Bluefarb se requieren estudios de imagen.^{2,6} El tratamiento consiste en corregir la patología vascular subyacente mediante intervenciones quirúrgicas, embolización selectiva, escleroterapia; sintomáticamente, ayuda la compresión y elevación. También se ha usado antibióticos (eritromicina) o dapsona combinado con corticoesteroides tópicos y medidas de compresión.^{2,5,8,10}

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de paciente masculino de 33 años con antecedente de trombosis venosa profunda en pierna

izquierda hace 9 años complicada con tromboembolia pulmonar. Remitido de cirugía vascular a dermatología por cuadro de 2 años de evolución de mácula hiperpigmentada color ocre en el maléolo interno del pie izquierdo que se extiende a dorso de pie como placa violácea (Fig. 1); que, en 2 meses evoluciona a úlcera de bordes irregulares localizada del primer al cuarto dedo del pie, cubierta de costra melicérica, con presencia de exudado sero-purulento, acompañada de edema e imposibilidad funcional (Fig. 2). Pulsos pedios presentes.

Dentro de los exámenes complementarios, el cultivo de secreción evidencia *Enterococcus faecalis* sensible

FIG. 1



FIG. 2



a vancomicina; el histopatológico de la lesión reporta proliferación de vasos de pequeño calibre dilatados con endotelio prominente sobre dermis edematosa rodeada de células endoteliales con áreas donde los vasos forman nódulos, eritrocitos extravasados y depósitos de hemosiderina (Fig. 3 y 4). Se consulta nuevamente

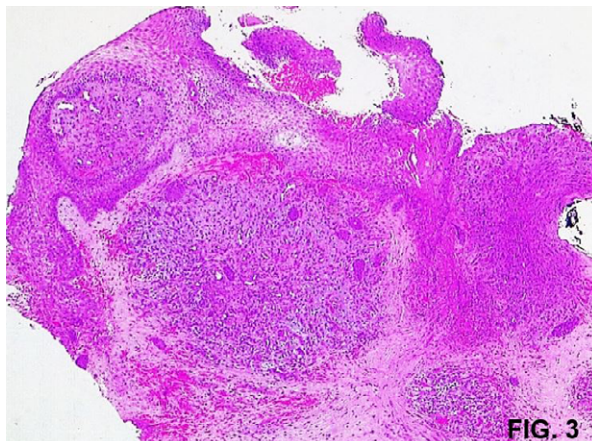


FIG. 3

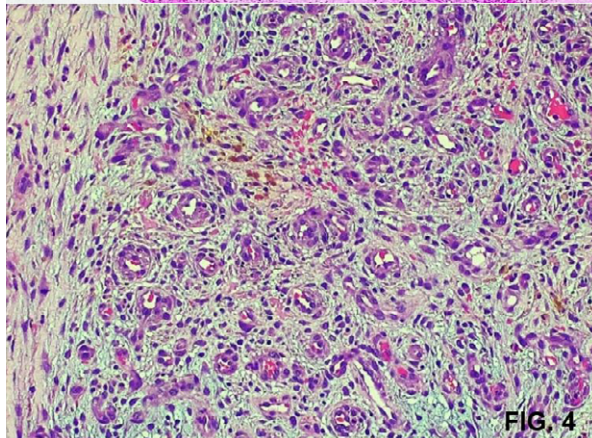


FIG. 4



FIG. 5

a cirugía vascular donde realizan angiotomografía con evidencia de compresión de la vena ilíaca izquierda estando ésta entre la arteria ilíaca izquierda y el cuerpo vertebral de L5, llegando al diagnóstico de Síndrome de May-Thurner (SMT) (Fig. 5).

El tratamiento consistió en curaciones con desbridamiento y antibióticos parenterales con mejoría de cuadro infeccioso, asociado a dapsona; y, por parte de cirugía vascular se realizó embolizaciones y colocación de un filtro de vena cava con resolución de la lesión a los 3 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

La acroangiodermatitis es un trastorno vascular cutáneo benigno e infrecuente englobado dentro de las enfermedades angioproliferativas reactivas. La variante tipo Mali ocurre con mayor frecuencia en hombres adultos, distalmente en extremidades inferiores, asociada a insuficiencia venosa crónica (IVC):⁴ Debido a que la IVC es la enfermedad vascular más frecuente, es más probable encontrar la AAD como una rara complicación en pacientes con estasis venosa crónica e hipertensión venosa de los miembros inferiores¹¹ como en este paciente, cuyo desencadenante resultó ser el síndrome de May-Thurner.

El SMT, síndrome de Cockett o síndrome de compresión de la vena iliaca, se refiere más frecuentemente al fenómeno de compresión de la vena ilíaca izquierda por la arteria ilíaca común derecha por encima y la quinta vértebra lumbar por debajo; siendo, el lado izquierdo el más afectado. Ocurre predominantemente en mujeres entre la tercera y quinta década de vida.¹⁰ La prevalencia es relativamente alta, sin embargo es subdiagnosticada porque en la mayoría de casos es asintomática;^{11,12} y, en un 2 a 5% produce cuadros de IVC (venas varicosas, pigmentación en piernas, úlceras venosas) o trombosis venosa profunda (TVP), debido al daño crónico del tejido venoso producido por la pulsación arterial constante.^{10,12,13} El tratamiento óptimo incluye eliminar el trombo (trombólisis con catéter o aspiración mecánica) si existe TVP, seguido de la corrección de la estenosis iliaca subyacente mediante dilatación con balón, filtro de vena cava o colocación de stent.^{10,12}

A pesar que la literatura sugiere que el SMT debe considerarse en casos de TVP del miembro inferior izquierdo^{10,12,13} en nuestro paciente, que tuvo este antecedente complicado de tromboembolia pulmonar a una edad joven, inicialmente, no se pensó como diagnóstico posible y no recibió el tratamiento correspondiente. Tras la evaluación del trastorno dermatológico cuyo resultado histopatológico reveló AAD tipo Mali, se solicita una nueva valoración por cirugía vascular para indagar la causa subyacente de la IVC, lo que permitió finalmente, descubrir la compresión iliaca, diagnosticar y tratar de manera óptima el SMT, evitando otras complicaciones tromboembólicas y favoreciendo la resolución de la patología cutánea.

CONCLUSIÓN

La AAD es una dermopatía angioproliferativa rara cuya variante tipo Mali suele iniciar en la extremidad inferior izquierda para posteriormente ser bilateral en respuesta a insuficiencia venosa crónica. En nuestro paciente se identificaron como factores de IVC el SMT y la TVP. En el presente caso y en la mayoría de los publicados, el diagnóstico de la AAD es inicialmente erróneo o se retrasa, ya sea porque sus síntomas son inespecíficos, imitando otras afecciones cutáneas o porque se desconoce su existencia, convirtiéndose en un reto, especialmente si no se considera como posible desencadenante al SMT. Por lo tanto, es necesario un alto grado de sospecha y debe considerarse como diagnóstico diferencial a la ADD ante lesiones angioproliferativas resultantes de insuficiencia venosa y dermatitis de estasis, a fin de evitar tratamientos inadecuados y complicaciones, proceder a la corrección de la causa de base y proporcionar un mejor pronóstico y calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chea EP, Rutt VL, Levin J, McClain R, Purcell SM. Acroangiodermatitis of Mali and stewart-bluefarb syndrome. *Cutis*. 2019;103(6).
2. Yosipovitch G, Nedorost ST, Silverberg JI, Friedman AJ, Canosa JM, Cha A. Stasis Dermatitis: An Overview of Its Clinical Presentation, Pathogenesis, and Management. *Am J Clin Dermatol*. 2023;24(2).
3. Yang C, Li D, Li Y, Li W, Zhang M, Yang X. Pseudo-Kaposi's Sarcoma: A Rare Case and Review. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2023;16:1319–1323.
4. Rongioletti F, Rebora A. Cutaneous reactive angiomatoses: Patterns and classification of reactive vascular proliferation. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49(5):887–96.
5. Lauck K, Nguyen QB, Klimas N, Rogge M. Acroangiodermatitis presenting as unilateral hypertrophic verrucous plaques. *Dermatol Online J*. 2022;28(2).
6. Mehta A, Pereira R, Nayak C, Dhurat R. Acroangiodermatitis of mali: A rare vascular phenomenon. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2010;76(5).
7. Sun L, Duarte S, Soares-de-Almeida L. Acroangiodermatitis of Mali—An Unusual Cause of Painful Ulcer. *Actas Dermosifiliogr*. 2023;114(6).
8. Santosa A, Chandran NS. Novel manifestations of acroangiodermatitis: A report of two cases. *Indian J Dermatol*. 2020;65(3).
9. Lebwohl M, Kirsner RS, Margolis DJ, Barankin B, Hashimoto T, Canosa JM, et al. Stasis dermatitis: A challenging patient journey. *JEADV Clin Pract*. 2023;2(4).
10. Poyyamoli S, Mehta P, Cherian M, Anand RR, Patil SB, Kalva S, et al. May-Thurner syndrome. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2021;11(5).
11. González Escudero M, Peraza Cruz D, Roque Pérez L. Pseudosarcoma de Kaposi tipo Mali unilateral en paciente con insuficiencia venosa crónica. *Rev Habanera Ciencias Medicas*. 2020;19(5):1–15.
12. Sun Y, Song S. Nonnegligible causes of symptoms of acute lower extremities—3 cases of May-Thurner syndrome with deep vein thrombosis. *Thromb J*. 2021;19(1).
13. Alkhater M, Jockenhöfer F, Stoffels I, Dissemmond J. May – Thurner syndrome : an often overlooked cause for refractory venous leg ulcers. *Int Wound J*. 2017;14:578–82.

CASE REPORT

Acroangiodermatitis or Kaposi's Pseudosarcoma Mali Type Secondary to Chronic Venous Insufficiency due to May-Thurner Syndrome

Cindy Carolina Tipán Abril,* Estefany Jennyce Proaño Patiño,* Carla Paola Vásquez Olmedo,* Nelly Rocío Valencia Valverde**

* Dermatology postgraduate students – Universidad UTE
<https://orcid.org/0009-0003-3120-2473>
<https://orcid.org/0000-0001-7522-084X>
<https://orcid.org/0000-0002-9785-3370>
** Dermatology Attending Physician – Hospital General del Sur de Quito
<https://orcid.org/0000-0001-5505-5285>

Correspondence:

Dr. Nelly Valencia, Dermatology Service
Hospital General del Sur de Quito
nellicitaderma@yahoo.com | 0984957383
Dr. Cindy Tipán. Universidad UTE, Quito.
carolinaabril27@gmail.com | 0984335159

Key words: Acroangiodermatitis, Kaposi's pseudosarcoma, May-Thurner Syndrome, chronic venous insufficiency

Consent: This clinical case report has the patient's proper authorization.

Reception date: 29/07/2024

Acceptance date: 31/10/2024

ABSTRACT

Acroangiodermatitis, or Kaposi's pseudosarcoma, is a rare angioproliferative dermatopathy, generally found on the lower extremities. Among the four described types, the Mali type is the most common in adults, resulting from vascular disorders associated with chronic venous insufficiency.

We present the case of a patient with a history of deep vein thrombosis complicated by pulmonary embolism secondary to May-Thurner Syndrome, diagnosed through a study of skin lesions compatible with Mali-type acroangiodermatitis.

Although the relationship between venous insufficiency and this dermatopathy is well-known, there is no published case of this presentation secondary to May-Thurner Syndrome, increasing the risk of underdiagnosing both conditions.

INTRODUCTION

Acroangiodermatitis (AAD), or Kaposi's pseudosarcoma, is a rare inflammatory proliferative vascular dermatopathy, chronic, reactive, and benign in nature, which can resemble Kaposi's sarcoma (KS). It is observed in patients with chronic venous insufficiency, congenital arteriovenous malformation, acquired iatrogenic arteriovenous fistula, paralyzed limb, and amputation stumps.^{1,4} Four variants are recognized: 1) Stewart-Bluefarb Syndrome, typically appearing unilaterally at a young age, resulting from congenital arteriovenous malformations and arteriovenous shunts; 2) Mali type,

occurring in adults due to chronic venous insufficiency, often bilaterally, also associated with hypercoagulable states; 3) Favre dermatitis of the first pregnancy, manifesting as purpura on varicose lower limbs; and 4) AAD in arteriovenous fistulas for hemodialysis in chronic renal failure.^{3,5,6}

The most accepted etiopathogenesis is hypoperfusion, where vascular alterations leading to venous plexus dysfunction cause reflux and venous hypertension, with consequent chronic edema and tissue hypoxia resulting

in skin inflammation and fibrosis, an increase in fibroblasts, hypertrophy, and reactive capillary proliferation.^{2,5} The Mali type variant usually begins on the left side of the body and later becomes bilateral, affecting the lower part of the leg, especially the medial malleolus, the dorsal surface of the foot, and the toes with slow-developing red-violet macules, papules, or plaques, which can become verrucous or form painful ulcers.^{3,5,7} Poroid and bullous forms have also been described.⁸

Histopathologically, there is a proliferation of new papillary dermal capillaries with thick walls in a lobular pattern, hypertrophic and tortuous venules lined by plump endothelial cells; fibroblast infiltration, luminal thrombi, hemosiderin deposits, and extravasated erythrocytes with a superficial perivascular infiltrate of lymphocytes and histiocytes. Differentiation from KS is necessary both clinically and histologically. AAD presents with parakeratosis, epidermal spongiosis, a greater deposit of hemosiderin, and absence of CD34+ staining in perivascular cells; while KS shows proliferation of irregular vascular channels with slit-like lumina, cellular atypia, CD34+ immunohistochemistry in endothelial and perivascular cells, and positive staining for human herpesvirus.^{3,5,9}

Some patients with stasis dermatitis may develop AAD, and other differential diagnoses include lichen planus, pigmented purpura, and deep mycosis. To distinguish it from Stewart-Bluefarb syndrome, imaging studies are required. Treatment consists of correcting the underlying vascular pathology through surgical interventions, selective embolization, or sclerotherapy; symptomatically, compression and elevation help. Antibiotics (erythromycin) or dapsone combined with topical corticosteroids and compression measures have also been used.^{2,5,8,10}

CLINICAL CASE

We present the case of a 33-year-old male patient with a history of deep vein thrombosis in the left leg nine years ago, complicated by pulmonary embolism. Referred from vascular surgery to dermatology due to a two-year history of an ochre-colored hyperpigmented

macule on the medial malleolus of the left foot, extending to the dorsum of the foot as a violaceous plaque (Fig. 1). Within two months, the lesion progressed to an ulcer with irregular borders located from the first to the fourth toe, covered with meliceric crust, with seropurulent exudate, accompanied by edema and functional impairment (Fig. 2). Pedal pulses were present.

In the complementary tests, the secretion culture showed *Enterococcus faecalis* sensitive to vancomycin; the histopathological report of the lesion revealed a proliferation of dilated small-caliber vessels with prominent endothelium on edematous dermis, surrounded

FIG. 1



FIG. 2



by endothelial cells in areas where the vessels form nodules, with extravasated erythrocytes and hemosiderin deposits (Figs. 3 and 4). A new consultation with vascular surgery was conducted, and an angio-CT scan showed evidence of compression of the left iliac vein, positioned between the left iliac artery and the L5 ver-

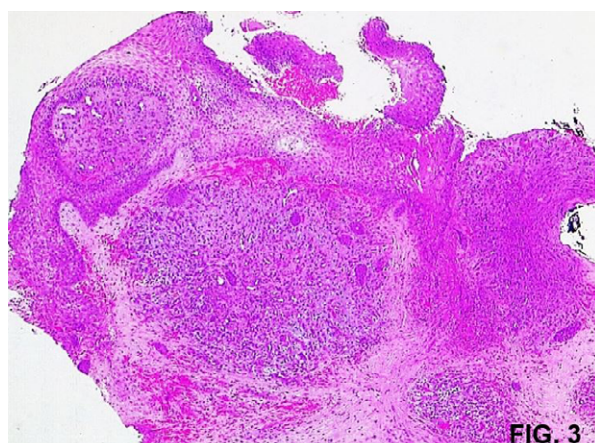


FIG. 3

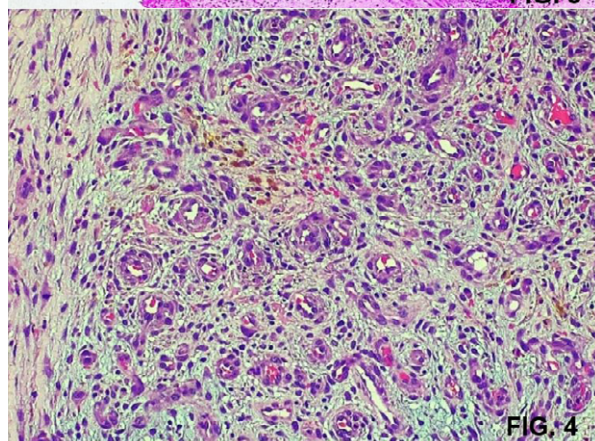


FIG. 4



FIG. 5

tebral body, leading to the diagnosis of May-Thurner Syndrome (MTS) (Fig. 5).

The treatment consisted of wound care with debridement and parenteral antibiotics, which improved the infection, in addition to dapsone. Vascular surgery performed embolizations and placed a vena cava filter, with resolution of the lesion at the 3-month follow-up.

DISCUSSION

Acroangiodermatitis is a benign, rare cutaneous vascular disorder classified within reactive angioproliferative diseases. The Mali type variant is more common in adult men, affecting the distal lower extremities and associated with chronic venous insufficiency (CVI).^{1,4} Since CVI is the most prevalent vascular disease, AAD is more likely to appear as a rare complication in patients with chronic venous stasis and venous hypertension in the lower limbs,¹¹ as in this patient, whose trigger was found to be May-Thurner Syndrome (MTS).

MTS, also known as Cockett Syndrome or iliac vein compression syndrome, most often refers to the phenomenon of left iliac vein compression by the right common iliac artery above and the fifth lumbar vertebra below, with the left side being more frequently affected. It predominantly occurs in women between the third and fifth decades of life.¹⁰ Although the prevalence is relatively high, it is often underdiagnosed as most cases are asymptomatic;^{11,12} however, in 2–5% of cases, it results in CVI (varicose veins, leg pigmentation, venous ulcers) or deep vein thrombosis (DVT) due to chronic venous tissue damage caused by constant arterial pulsation.^{10,12,13} Optimal treatment includes thrombus removal (catheter-directed thrombolysis or mechanical aspiration) if DVT is present, followed by correction of the underlying iliac stenosis via balloon dilation, vena cava filter, or stent placement.^{10,12}

Although the literature suggests that MTS should be considered in cases of left lower limb DVT,^{10,12,13} our patient, who had this history complicated by pulmonary embolism at a young age, was not initially considered for this diagnosis and did not receive the corresponding

treatment. After dermatological assessment, with histopathology revealing Mali-type AAD, a new evaluation by vascular surgery was requested to investigate the underlying cause of CVI, ultimately revealing iliac compression, diagnosing, and optimally treating MTS, thereby preventing other thromboembolic complications and supporting the resolution of the cutaneous pathology.

CONCLUSION

AAD is a rare angioproliferative dermopathy, with the Mali type variant typically beginning in the left lower extremity and subsequently becoming bilateral in response to chronic venous insufficiency. In our patient, MTS and DVT were identified as factors contributing to CVI. In this case, as in the majority of published cases, the diagnosis of AAD is initially incorrect or delayed, either due to nonspecific symptoms that mimic other cutaneous conditions or lack of awareness of its existence, making it a challenge—especially if MTS is not considered as a potential trigger. Therefore, a high degree of suspicion is necessary, and AAD should be considered as a differential diagnosis in angioproliferative lesions resulting from venous insufficiency and stasis dermatitis, to avoid inadequate treatments and complications, address the underlying cause, and improve prognosis and quality of life.

REFERENCES

1. Chea EP, Rutt VL, Levin J, McClain R, Purcell SM. Acroangiodermatitis of Mali and Stewart-Bluefarb syndrome. *Cutis*. 2019;103(6).
2. Yosipovitch G, Nedorost ST, Silverberg JI, Friedman AJ, Canosa JM, Cha A. Stasis Dermatitis: An Overview of Its Clinical Presentation, Pathogenesis, and Management. *Am J Clin Dermatol*. 2023;24(2).
3. Yang C, Li D, Li Y, Li W, Zhang M, Yang X. Pseudo-Kaposi's Sarcoma: A Rare Case and Review. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2023;16:1319–1323.
4. Rongioletti F, Rebora A. Cutaneous reactive angiomatoses: Patterns and classification of reactive vascular proliferation. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49(5):887–96.
5. Lauck K, Nguyen QB, Klimas N, Rogge M. Acroangiodermatitis presenting as unilateral hypertrophic verrucous plaques. *Dermatol Online J*. 2022;28(2).
6. Mehta A, Pereira R, Nayak C, Dhurat R. Acroangiodermatitis of Mali: A rare vascular phenomenon. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2010;76(5).
7. Sun L, Duarte S, Soares-de-Almeida L. Acroangiodermatitis of Mali—An Unusual Cause of Painful Ulcer. *Actas Dermosifiliogr*. 2023;114(6).
8. Santosa A, Chandran NS. Novel manifestations of acroangiodermatitis: A report of two cases. *Indian J Dermatol*. 2020;65(3).
9. Lebwohl M, Kirsner RS, Margolis DJ, Barankin B, Hashimoto T, Canosa JM, et al. Stasis dermatitis: A challenging patient journey. *JEADV Clin Pract*. 2023;2(4).
10. Poyyamoli S, Mehta P, Cherian M, Anand RR, Patil SB, Kalva S, et al. May-Thurner syndrome. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2021;11(5).
11. González Escudero M, Peraza Cruz D, Roque Pérez L. Pseudosarcoma de Kaposi tipo Mali unilateral en paciente con insuficiencia venosa crónica. *Rev Habanera Ciencias Medicas*. 2020;19(5):1–15.
12. Sun Y, Song S. Nonnegligible causes of symptoms of acute lower extremities—3 cases of May-Thurner syndrome with deep vein thrombosis. *Thromb J*. 2021;19(1).
13. Alkhater M, Jockenhöfer F, Stoffels I, Dissemond J. May-Thurner syndrome: an often overlooked cause for refractory venous leg ulcers. *Int Wound J*. 2017;14:578–82.

CASO CLÍNICO

Nevo lipomatoso cutáneo superficial: Reporte de un caso y revisión de la literatura

Rita del Cisne Cabrera Vaca,* Vanesa Marisol Quezada Romero,**
Gabriela Katherine Pontón Ramón,*** Karina Graciela Benítez Escobar****

* Posgradista en la especialidad de dermatología,
Universidad Tecnológica Equinoccial Quito Ecuador
** Médico tratante del servicio de Dermatología del
Hospital IESS Quito-sur, Ecuador
*** Posgradista en la especialidad de dermatología,
Universidad Tecnológica Equinoccial Quito Ecuador
**** Médico tratante del servicio de Patología del
Hospital IESS Quito-sur, Ecuador

Correspondencia: c_rita_@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-9605-2715>

Palabras clave: nevo, tejido conectivo, tejido adiposo

Fecha de recepción: 15/07/2024
Fecha de aceptación: 31/10/2024

RESUMEN

El nevo lipomatoso cutáneo superficial es una rara variante de nevo del tejido conectivo; suele ser congénito o aparecer en las tres primeras décadas de vida y tiene una especial predilección por localizarse en cintura pélvica o glúteos. Se caracteriza histológicamente por la presencia de tejido adiposo maduro ectópico en dermis. Presentamos el caso de una paciente cuyo estudio histológico confirmó el diagnóstico y ayudó a descartar otras patologías.

INTRODUCCIÓN

El nevus lipomatoso cutáneo superficial (NLCS) es una variante relativamente rara de nevo del tejido conectivo compuesto de grasa madura.¹ Fue reportado y descrito por primera vez en 1921 por Hoffmann y Zurhelle.² Se han descrito dos tipos, el solitario y el múltiple. El primero es más común en adultos y puede localizarse en una distribución más amplia de la piel; el múltiple aparece desde el nacimiento hasta los 20 años y se localiza con frecuencia en la parte baja de la espalda, los glúteos o el abdomen.³ No tiene predilección por género ni herencia familiar. La patogénesis aún se desconoce, pero se cree que es una consecuencia de cambios degenerativos en el tejido conectivo.⁴

Clinicamente se presenta como pápulas blandas, indoloras, de color piel o amarillas, con una superficie lisa, arrugada o verrucosa. Por lo general, permanecen sin cambios en el tiempo, pero pueden crecer lentamente.⁵ En el diagnóstico diferencial deben considerarse el

lipoma y otros nevos. Se caracteriza histológicamente por la presencia de tejido adiposo maduro bien diferenciado, constituyendo lobulillos no encapsulados en dermis superficial.¹

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 27 años, hace 7 años le realizan exéresis de masa en espalda. Refiere presentar desde hace 2 años nueva masa, de crecimiento lento, asintomática, localizada en región lumbar de lado izquierdo cercana al sitio intervenido previamente. Al examen físico, masa blanda, de aspecto nodular, color piel, con algunas pápulas alrededor y en la superficie, de aproximadamente 9 cm (Fig. 1). Paraclínicos sin alteraciones. Ultrasonido reporta masa hiperecogénica, oval, de aspecto sólido, contornos definidos, pseudonodular, no vascularizada a 1 mm. de profundidad, mide 36x9x50 mm. Se realiza biopsia incisional que reporta nidos de



Figura 1. Lesión pápulo-nodular, blanda, en región lumbar izquierda.

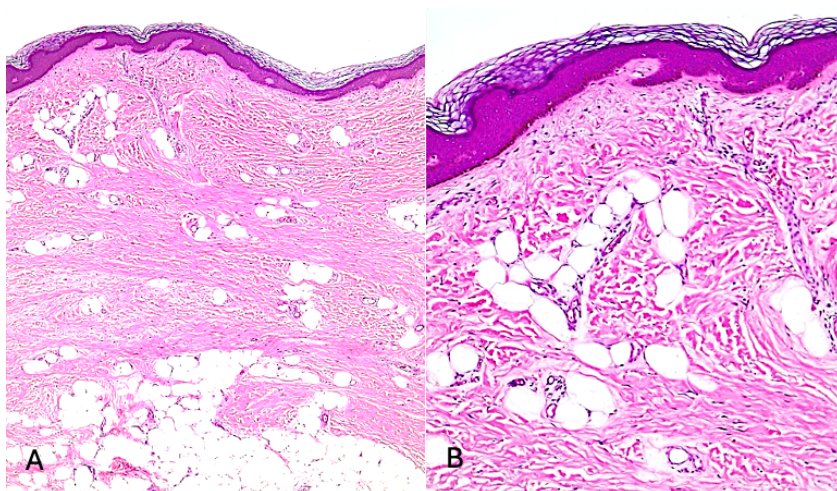


Figura 2. A. Imagen panorámica. Los lobulillos de tejido adiposo están distribuidos de forma difusa entre los haces de colágeno de la dermis papilar y reticular. B. Nidos de adipocitos maduros perivascularmente en la dermis.

adipocitos maduros perivascularmente de características típicas que invaden dermis superficial y profunda, compatibles con nevo lipomatoso cutáneo superficial (Fig. 2).

DISCUSIÓN

En el diagnóstico diferencial del NLCS deben considerarse el neurofibroma, el linfangioma, hipoplasia dérmica focal, cilindroma, tricoepitelioma y el angiolipoma.⁶ El nevo melanocítico intradérmico y el síndrome de Goltz muestran cuadros histopatológicos similares a los del NLCS; sin embargo, se pueden diferenciar fácilmente del NLCS según las características clínicas.⁷

La histopatología de un caso reportado de NLCS reveló infiltración subyacente de la dermis por células grasas maduras y anodinas que comprometían aproximadamente el 70% de la dermis, adipocitos agregados alrededor de los vasos sanguíneos y de las glándulas eccrinas. La tinción elástica de Van Gieson mostró fibras

elásticas dérmicas normales.⁸ En otros estudios se encuentran nódulos que muestran tejido adiposo maduro, infiltrados perivascularmente de células mononucleares y numerosos mastocitos.⁹ Estas características son semejantes a los hallazgos que obtuvimos en la histopatología de nuestra paciente. Siendo un pilar fundamental para el diagnóstico.

En cuanto al tratamiento, no es necesario excepto por razones estéticas. Las anomalías sistémicas y los cambios malignos no se han asociado con el NLCS. La escisión es curativa y la recurrencia después de la cirugía es rara si la extracción es completa.⁹

CONCLUSIÓN

Hemos informado un caso de NLCS para resaltar su rareza, así como para enfatizar la necesidad de un examen histológico para un diagnóstico preciso.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes; sin embargo se obtuvo firma de consentimiento informado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Álvarez Fernández, JG, Ortiz Romero, PL, de la Mano Orejón, D., Cornejo Navarro, P., Rodríguez Peralto, JL, & Iglesias Díez, L. (1999). Nevo lipomatoso cutáneo superficial (Hoffmann-Zurhelle). Cinco nuevos casos y revisión de la literatura española. *Actas dermo-sifiliograficas*, 90 (1), 21–25. Recuperado de <https://www.actasdermo.org/es-nevo-lipomatoso-cutaneo-superficial-hoffmann-zurhelle--articulo-13003441>
2. Paola M. Castro Zayas, Aihab Aboukheir Aboukheir, Atenas Martínez Bernal, Víctor Ortiz Justiniano. (2021, noviembre). Nevo lipomatoso cutáneo superficial. *Revista de Informes de Casos de Cirugía Pediátrica*. Elsevier, Volumen 74.
3. Avhad G., Jerajani H.: Nevus lipomatosus cutáneo superficial. *Indian Dermatol en línea J* 2013; 4: págs. 376–377.
4. Patil SB, Narchal S., Paricharak M., More S.: Nevus lipomatosus cutáneo superficialis: reporte de un caso raro. *Irán J Med Sci* 2014; 39: págs. 304–307.
5. Ancer-Arellano J, Villarreal-Villarreal CD, Cardenas-de la Garza JA, Cuellar-Barboza A, Vazquez-Martínez O, Ocampo-Candiani J. Electrodissection for nevus lipomatosus cutaneous superficialis removal. *J Am Acad Dermatol*. 2019 Nov;81(5):e127–e128. doi: 10.1016/j.jaad.2018.11.051. Epub 2018 Dec 6. PMID: 30529541.
6. Goucha S, Khaled A, Zégloui F, Rammeh S, Zermani R, Fazaa B. Nevus lipomatosus cutáneo superficialis: Informe de ocho casos. *Dermatol Ther (Heidelb)* 2011; 1 :25–30. doi: 10.1007/s13555-011-0006-y. PMID de PubMed: 22984661; PMCID central de PubMed: PMC3437641.
7. Chougule A, Kumari R, Thappa DM. Nevo lipomatoso cutáneo superficial gigante del muslo. *Indio J Dermatol*. 2007; 52 : 120–1
8. Dhamija, A., Meherda, A., D'Souza, P. y Meena, R. (2012). Nevus lipomatosus cutáneo superficialis: una presentación inusual. *Revista en línea de dermatología india*, 3 (3), 196. <https://doi.org/10.4103/2229-5178.101819>
9. Dotz, W. (1984). Nevus lipomatosus cutaneus superficialis: un estudio con microscopía óptica y electrónica. *Archivos de Dermatología*, 120 (3), 376. <https://doi.org/10.1001/archderm.1984.01650390098021>.

CASE REPORT

Superficial cutaneous lipomatous nevus: Report of a case and review of the literature

Rita del Cisne Cabrera Vaca,* Vanesa Marisol Quezada Romero,**
Gabriela Katherine Pontón Ramón,*** Karina Graciela Benítez Escobar****

* Postgraduate student in dermatology, Universidad

Tecnológica Equinoccial, Quito, Ecuador

** Attending physician, Dermatology Service, IEES

Quito-Sur Hospital, Ecuador

*** Postgraduate student in dermatology, Universidad

Tecnológica Equinoccial, Quito, Ecuador

**** Attending physician, Pathology Service, IEES Quito-

Sur Hospital, Ecuador

Correspondence: c_rita_@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-9605-2715>

Key words: nevus, connective tissue, adipose tissue

Reception date: 15/07/2024

Acceptance date: 31/10/2024

SUMMARY

Superficial lipomatous nevus is a rare variant of connective tissue nevus; it is often congenital or appears within the first three decades of life and has a particular tendency to be located in the pelvic girdle or buttocks. Histologically, it is characterized by the presence of mature ectopic adipose tissue in the dermis. We present the case of a patient whose histological study confirmed the diagnosis and helped to rule out other pathologies.

INTRODUCTION

Superficial lipomatous nevus (SLN) is a relatively rare variant of connective tissue nevus composed of mature fat.¹ It was first reported and described in 1921 by Hoffmann and Zurhelle.² Two types have been described: solitary and multiple. The former is more common in adults and can be located in a broader distribution on the skin; the multiple type appears from birth to age 20 and is often found in the lower back, buttocks, or abdomen.³ It shows no gender predilection or familial inheritance. The pathogenesis is still unknown, but it is believed to be a consequence of degenerative changes in connective tissue.⁴

Clinically, it presents as soft, painless papules that are skin-colored or yellow, with a smooth, wrinkled, or verrucous surface. Generally, they remain unchanged over time but may grow slowly.⁵ In the differential diagnosis, lipomas and other nevi should be considered. Histologically, it is characterized by the presence

of well-differentiated mature adipose tissue, forming non-encapsulated lobules in the superficial dermis.¹

CLINICAL CASE

A 27-year-old female patient underwent excision of a mass on her back 7 years ago. She reports the presence of a new mass for the past 2 years, which is slowly growing, asymptomatic, located in the left lumbar region near the site of the previous intervention. Upon physical examination, a soft, nodular mass, skin-colored, with some papules around and on the surface, measuring approximately 9 cm (Fig. 1). Paraclinical tests show no abnormalities. Ultrasound reports a hyperechoic, oval, solid mass with defined contours, pseudonodular, non-vascularized at 1 mm depth, measuring 36x9x50 mm. An incisional biopsy is performed, which reports nests of mature adipocytes with



Figure 1. Soft, papulo-nodular lesion in the left lumbar region

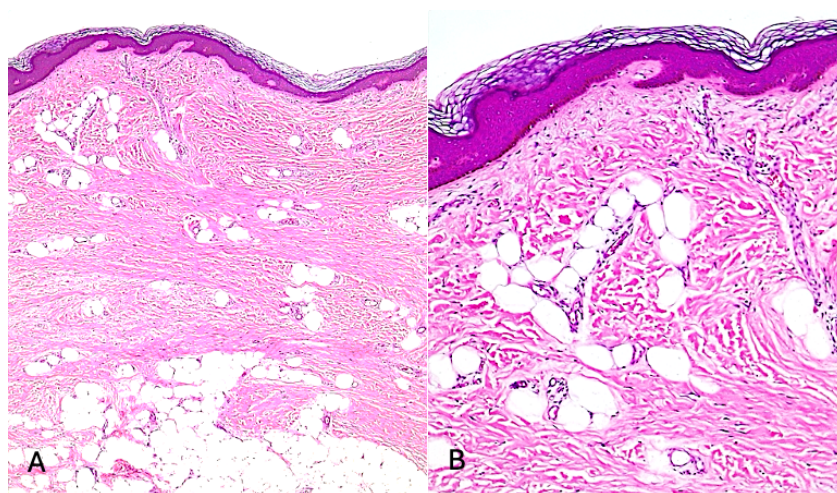


Figure 2 A. Panoramic image. The lobules of adipose tissue are diffusely distributed among the collagen bundles in the papillary and reticular dermis. B. Nests of mature perivascular adipocytes in the dermis.

typical perivascular characteristics that invade the superficial and deep dermis, compatible with superficial lipomatous nevus (Fig. 2).

DISCUSSION

In the differential diagnosis of superficial lipomatous nevus (NLCS), neurofibroma, lymphangioma, focal dermal hypoplasia, cylindroma, trichoepithelioma, and angiolipoma should be considered.⁶ The intradermal melanocytic nevus and Goltz syndrome show histopathological patterns similar to those of NLCS; however, they can be easily differentiated from NLCS based on clinical characteristics⁷

The histopathology of a reported case of NLCS revealed underlying dermal infiltration by mature, bland adipocytes compromising approximately 70% of the dermis, with adipocytes aggregated around blood vessels and eccrine glands. Van Gieson elastic

staining showed normal dermal elastic fibers.⁸ In other studies, nodules displaying mature adipose tissue, perivascular infiltrates of mononuclear cells, and numerous mast cells have been found.⁹ These characteristics are similar to the findings we obtained in the histopathology of our patient, serving as a fundamental pillar for the diagnosis.

Regarding treatment, it is not necessary except for aesthetic reasons. Systemic abnormalities and malignant changes have not been associated with NLCS. Excision is curative, and recurrence after surgery is rare if the extraction is complete.⁹

CONCLUSION

We have reported a case of superficial lipomatous nevus (NLCS) to highlight its rarity and to emphasize the need for histological examination for an accurate diagnosis.

INFORMED CONSENT

The authors declare that this article does not contain patient data; however, informed consent was obtained.

REFERENCES

1. Álvarez Fernández, JG, Ortiz Romero, PL, de la Mano Orejón, D., Cornejo Navarro, P., Rodríguez Peralto, JL, & Iglesias Díez, L. (1999). Superficial lipomatous nevus (Hoffmann-Zurhelle). Five new cases and a review of the Spanish literature. *Actas dermo-sifilográficas*, 90(1), 21–25. Retrieved from <https://www.actasdermo.org/es-nevo-lipomatoso-cutaneo-superficial-hoffmann-zurhelle--articulo-13003441>
2. Paola M. Castro Zayas, Aihab Aboukheir Aboukheir, Atenas Martínez Bernal, Víctor Ortíz Justiniano. (2021, November). Superficial lipomatous nevus. *Pediatric Surgery Case Reports Journal*. Elsevier, Volume 74.
3. Avhad G., Jerajani H.: Superficial lipomatous nevus. *Indian Dermatology Online Journal*, 2013; 4: pp. 376–377.
4. Patil SB, Narchal S., Paricharak M., More S.: Superficial lipomatous nevus: report of a rare case. *Iranian Journal of Medical Sciences*, 2014; 39: pp. 304–307.
5. Ancer-Arellano J, Villarreal-Villarreal CD, Cardenas-de la Garza JA, Cuellar-Barboza A, Vazquez-Martínez O, Ocampo-Candiani J. Electrodisection for superficial lipomatous nevus removal. *Journal of the American Academy of Dermatology*, November 2019; 81(5): e127–e128. doi: 10.1016/j.jaad.2018.11.051. Epub December 6, 2018. PMID: 30529541.
6. Goucha S, Khaled A, Zégloui F, Rammeh S, Zermani R, Fazaa B. Superficial lipomatous nevus: Report of eight cases. *Dermatology Therapy (Heidelberg)*, 2011; 1: 25–30. doi: 10.1007/s13555-011-0006-y. PMID: 22984661; PMCID: PMC3437641.
7. Chougule A, Kumari R, Thappa DM. Giant superficial lipomatous nevus of the thigh. *Indian Journal of Dermatology*, 2007; 52: 120–1.
8. Dhamija A., Meherda A., D'Souza P., & Meena R. (2012). Superficial lipomatous nevus: An unusual presentation. *Indian Dermatology Online Journal*, 3(3), 196. <https://doi.org/10.4103/2229-5178.101819>
9. Dotz, W. (1984). Superficial lipomatous nevus: A study with optical and electronic microscopy. *Archives of Dermatology*, 120(3), 376. <https://doi.org/10.1001/archderm.19>

CASO CLÍNICO

Resolución de retroniquia con la técnica de Dubois: A propósito de un caso

Gladys Katiuska Castillo Soto

* Médico Residente de Posgrado de Dermatología, Universidad Tecnológica Equinoccial, Quito, Ecuador

Investigación realizada en el Hospital de Especialidades Fuerzas Armadas

Correspondencia:
gladycastleill@hotmail.es
ORCID: 0009-0007-2942-5300

Palabras clave: onicocriptosis, retroniquia, técnica de Dubois

Fecha de recepción: 12/07/2024
Fecha de aceptación: 29/10/2024

RESUMEN

Se presenta un caso de onicocriptosis proximal, también llamada retroniquia, la misma que se considera una patología poco frecuente. Por lo general se desarrolla posterior a una paroniquia crónica. Se trata de una paciente pediátrica femenina, atendida en el Hospital de Especialidades Fuerzas Armadas Nro1 (HE1), sin causa aparente, que presenta redundancia de pliegue proximal con ausencia de crecimiento de primera placa ungueal de pie derecho desde hace 5 años, la misma que fue resuelta mediante la técnica de DUBOIS.

INTRODUCCIÓN

La onicocriptosis afecta a 20 de cada 100.000, siendo el 20% de los problemas del pie, con predicción hombre en relación 3:1 entre los 15 a 40 años. Es una afectación que se desarrolla cuando un borde de la uña, sea este lateral o distal, penetra en el pliegue cutáneo aledaño y actúa como cuerpo extraño, ocasionando edema, eritema, dolor e infección del área afectada.^{1,2}

Hay dos tipos de onicocriptosis:

Lateral: Es la más común y se produce cuando la uña penetra en uno o ambos lados.

Anterior: Es menos frecuente y aparece cuando la uña se encarna hacia adelante; toma el nombre de retroniquia.³

La retroniquia, término bautizado por el Dr. Berker para referirse al incrustamiento del pliegue proximal de la placa ungueal, que se genera posterior a paroniquias a repetición, que viene del latín retrohacia atrás y onychia uña.⁴

La onicocriptosis genera gran molestia al paciente y según su estadio puede tener resolución clínica o quirúrgica. Se han establecido 4 estadios de la enfermedad.⁵

Estadio 1: consiste en la presencia de edema, inflamación y dolor.

Estadio 2: presencia de sobreinfección y supuración.

Estadio 3: formación de un tejido de granulación exuberante e hipertrofia laminar.

Estadio 4: evolución del estadio 1 con deformidad grave y crónica de la uña, ambos rodetes periungueales y rodete distal.

El procedimiento más eficaz para la resolución de esta patología es la matricectomía. En caso de la onicocriptosis lateral, en pocos casos en que se ve comprometida la parte distal, la resolución es quirúrgica, como la técnica de Dubois.⁶

La técnica de Dubois se realiza con los siguientes pasos:

1. Asepsia del dedo con alcohol yodado
2. Anestesia troncular, con lidocaína, al 2% sin epinefrina
3. Colocación de torniquete
4. Incisión de pliegue distal en cuña menor a 1 cm hasta tejido celular subcutáneo
5. Sutura con hilo mono-naïlon 3-0, con puntos simples
6. Cubrir con apósito

CASO CLÍNICO

Se presenta un caso de una paciente de sexo femenino de 8 años de edad, sin antecedentes clínicos ni quirúrgicos de importancia. Acude a consulta externa, donde la madre refiere que la primera uña de pie derecho desde hace 5 años no presenta crecimiento de la misma y que ocasionalmente presenta dolor. Al examen físico se puede observar dermatosis que afecta primer dedo de pie derecho, ligera redundancia del pliegue distal y placa ungueal corta.

DISCUSIÓN

La patología retroniquia, en donde existe redundancia en el pliegue distal de la uña, evita el crecimiento normal de la misma y en algunas ocasiones se encarna en este extremo distal, ocasionando dolor, edema y alteraciones estéticas.

Al comparar con su homólogo, su abordaje quirúrgico con la técnica de Dubois permite eliminar el exceso de tejido blando, dejando espacio para la liberación de la placa ungueal y su posterior crecimiento. Esta técnica se realiza desde un consultorio con recuperación inmediata sin recidivas en un futuro.

CONCLUSIÓN

El diagnóstico de esta entidad patológica es clínico. La técnica de Dubois es curativa, sencilla y económica; permite liberar la redundancia del pliegue distal que impide el desarrollo normal de la uña afectada. En nuestra paciente ya lleva dos años de evolución sin recidiva.



Figura 1. Redundancia pliegue distal y acortamiento primera placa ungueal.



Figura 2. Técnica Dubois.

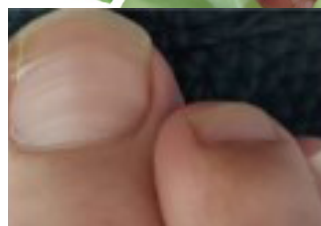


Figura 3. Un año posterior al procedimiento quirúrgico, presenta un crecimiento normal de uña.

BIBLIOGRAFÍA

1. Merino J, García S. Onicocriptosis con puente cutáneo. Manejo quirúrgico. Rev Cent Dermatol Pascua. 2012; 21 (2): 69-73
2. Correa J, Magliano J, Agorio C, Bazzano C. Exéresis en U para la onicocriptosis. Rev ActasDermosifiliogr. 2017; 108(5):438-444
3. Márquez S, Lafuente G, Domínguez G. Estudios conservadores de la onicocriptosis. Revisión bibliográfica narrativa. Rev Esp Podol. 2018; 29(1): 34-42
4. Iquierdo M, Rosell M, Miralles S. Onicocriptosis Proximal: Retroniquia. Rev Española de Podología. 2013; XXIV (4): 170 - 171
5. Zavala K, Gutiérrez F, Bozalongo E. Manejo de la onicocriptosis en atención primaria. Caso clínico. Rev Semergen. 2013; 39(6): 38-40
6. Refkalefsky-Loureiro W, Gioia-Di Chiacchio N, Di Chiacchio N. Cirugía de uñas. Rev Soc Peruana de Dermatología. 2011; 21(4): 167-183

CASE REPORT

Resolution of retronychia with the Dubois technique: A case report

Gladys Katiuska Castillo Soto

* Resident Physician in Dermatology, Universidad Tecnológica Equinoccial, Quito, Ecuador

Research conducted at the Armed Forces Specialties Hospital

Correspondence:
gladycastleill@hotmail.es
0009-0007-2942-5300

Key words: onychocryptosis, retronychia, Dubois technique

Reception date: 12/07/2024
Acceptance date: 29/10/2024

SUMMARY

A case of proximal onychocryptosis, also called retronychia, is presented, which is considered a rare entity that generally develops after chronic paronychia. This is a female pediatric patient treated at the Armed Forces Specialties Hospital No. 1 (HE1), without apparent cause, who presents redundancy of the proximal fold with the absence of growth of the first nail plate of the right foot, which was resolved using the Dubois technique.

INTRODUCTION

Onychocryptosis affects 20 out of every 100,000 people, representing 20% of foot problems, with a male-to-female ratio of 3:1 among those aged 15 to 40 years. This condition develops when a border of the nail, whether lateral or distal, penetrates the adjacent skin fold and acts as a foreign body, causing edema, erythema, pain, and infection of the affected area.^{1,2}

There are two types of onychocryptosis:

Lateral: This is the most common type, occurring when the nail penetrates one or both sides.

Anterior: This is less frequent and occurs when the nail grows into the skin at the front; it is referred to as retronychia.³

Retronychia is a term coined by Dr. Berker to refer to the embedding of the proximal fold of the nail plate, which occurs following recurrent paronychia. The term derives from the Latin “retro” (meaning backward) and “onychia” (meaning nail).⁴

Onychocryptosis causes significant discomfort to the patient, and depending on its stage, it may resolve clinically or require surgical intervention⁽⁵⁾. Four stages of the disease have been established:

Stage 1: Presence of edema, inflammation, and pain.

Stage 2: Presence of superinfection and suppuration.

Stage 3: Formation of exuberant granulation tissue and laminar hypertrophy.

Stage 4: Progression from stage 1 with severe and chronic nail deformity, affecting both periungual rolls and the distal roll.

The most effective procedure for resolving this pathology is matricectomy. In cases of lateral onychocryptosis, surgical resolution is indicated in a few instances where the distal part is compromised, such as with the Dubois technique.⁶

The Dubois technique is performed using the following steps:

1. Asepsis of the toe with iodinated alcohol.
2. Truncal anesthesia with 2% lidocaine without epinephrine.
3. Placement of a tourniquet.
4. Incision of the distal fold in a wedge shape of less than 1 cm until reaching the subcutaneous tissue.
5. Suturing with 3-0 mononylon thread, using simple stitches.
6. Covering with a dressing.

CLINICAL CASE

A case is presented of a female patient, 8 years old, with no significant clinical or surgical history. She presents to the outpatient clinic, where her mother reports that the first toenail of the right foot has not grown for the past 5 years and that she occasionally experiences pain. On physical examination, a dermatosis affecting the first toe of the right foot is observed, with slight redundancy of the distal fold and a shortened nail plate.

DISCUSSION

The pathology of retronychia, characterized by redundancy in the distal fold of the nail, inhibits normal nail growth and may occasionally cause it to ingrow at this distal end, resulting in pain, edema, and aesthetic alterations. Compared to its counterpart, the surgical approach using the Dubois Technique allows for the removal of excess soft tissue, creating space for the release of the nail plate and subsequent growth. This technique is performed in an outpatient setting with immediate recovery and no future recurrences.

CONCLUSION

The diagnosis of this pathological entity is clinical. The Dubois technique is curative, simple, and cost-effective; it allows for the release of the redundant distal fold that hinders the normal development of the affected nail. Our patient has had two years of evolution without recurrence.



Figure 1. Redundancy of the distal fold and shortening of the first nail plate.



Figura 2. Dubois technique.

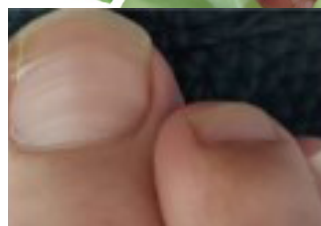


Figura 3. One year after the surgical procedure, normal nail growth is observed.

REFERENCES

1. Merino J, García S. Onychocryptosis with cutaneous bridge. Surgical management. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2012; 21 (2): 69-73.
2. Correa J, Magliano J, Agorio C, Bazzano C. U-shaped excision for onychocryptosis. *Rev Actas Dermosifiliogr*. 2017; 108(5): 438-444.
3. Márquez S, Lafuente G, Domínguez G. Conservative studies on onychocryptosis. Narrative literature review. *Rev Esp Podol*. 2018; 29(1): 34-42.
4. Iquierdo M, Rosell M, Miralles S. Proximal onychocryptosis: retronychia. *Spanish Journal of Podiatry*. 2013; XXIV (4): 170-171.
5. Zavala K, Gutiérrez F, Bozalongo E. Management of onychocryptosis in primary care. Clinical case. *Rev Semergen*. 2013; 39(6): 38-40.
6. Refkalefsky-Loureiro W, Gioia-Di Chiacchio N, Di Chiacchio N. Nail surgery. *Rev Soc Peruana de Dermatología*. 2011; 21(4): 167-183.

CASO CLÍNICO

Histiocitosis Cefálica Benigna: El rostro de una patología poco común

**Dra. Gladys Castillo Soto,* Dra. Carla Verdugo Morales,* Juan Freire Londoño,*
Fernando Montalvo Zumárraga,* Cecilia Moyano Vega,** Santiago Palacios Álvarez****

* Médico residente de posgrado de Dermatología, Universidad Tecnológica Equinoccial, Quito, Ecuador. Médico de Posgrado de Dermatología del Centro de la Piel "CEPI"– Quito, Ecuador.

** Médico tratante de Dermatología del Centro de la Piel "CEPI"– Quito, Ecuador.

Correspondencia: cleito_castillo@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-5648-4014>

Conflictos de interés: Ninguno declarado por los autores. Financiación: No se obtuvo financiación de ninguna fuente.

Palabras claves: Dermatitis, dermatitis de contacto, psicosis

Fecha de recepción: 08/07/2024
Fecha de aceptación: 31/10/2024

RESUMEN

La histiocitosis cefálica benigna (HCB) es una enfermedad dermatológica rara que afecta principalmente a lactantes y niños pequeños, caracterizada por la aparición de múltiples pápulas eritemato-amarillentas planas, asintomáticas, con frecuencia en la región cefálica. Presentamos el caso de un paciente varón de 1 año 3 meses con pápulas color marrón, asintomáticas, en el rostro. Tras correlación clínico-patológica, se establece el diagnóstico de histiocitosis cefálica benigna. Durante el seguimiento se observó la estabilidad y la involución de las lesiones.

INTRODUCCIÓN

La histiocitosis cefálica benigna es una enfermedad poco común que afecta principalmente la región craneofacial de los niños.^{1,5} Es un tipo de histiocitosis, grupo de enfermedades que involucran la proliferación anormal de histiocitos en los tejidos blandos de la cabeza y el cuello, lo que puede ocasionar deformidades faciales y craneales.

A diferencia de otras formas más serias de histiocitosis, como la histiocitosis de células de Langerhans, la HCB no se asocia con malignidad ni con afección sistémica grave. La causa exacta de la HCB aún no se conoce, pero se ha propuesto que podría estar vinculada a una respuesta inflamatoria o inmunológica transitoria.³

La HCB se manifiesta típicamente en lactantes entre los 3 y 6 meses de edad. Las lesiones cutáneas características son pápulas eritematosas de 2 a 6 mm de diámetro,

que pueden estar acompañadas de una superficie escamosa.^{3,11} Estas pápulas suelen aparecer en el cuero cabelludo, la frente, las mejillas y la parte superior del tronco. A veces, pueden extenderse a otras áreas del cuerpo, aunque esto es menos común.²

Una característica importante de la HCB es que, a pesar de su apariencia alarmante, las lesiones no suelen causar molestias significativas al paciente. No presentan prurito ni dolor, lo que ayuda a diferenciarlas de otras afecciones dermatológicas.⁴

CASO CLÍNICO

Masculino de 1 año 3 meses, sin antecedentes de importancia; la madre refiere que, desde los 7 meses de edad, presenta lesiones papulares en el rostro asintomáticos.

Aplica tratamiento tópico sin mejoría. Con el pasar de los meses aumenta el número de lesiones en el rostro.

EXAMEN FÍSICO

Dermatosis localizada en rostro, caracterizada por múltiples pápulas de color marrón, de aproximadamente 2mm de diámetro, no confluyentes (figura 1). A la dermatoscopia: se evidencian lesiones con patrón en sol poniente (figura 2).



Figura 1. Pápulas color marrón.

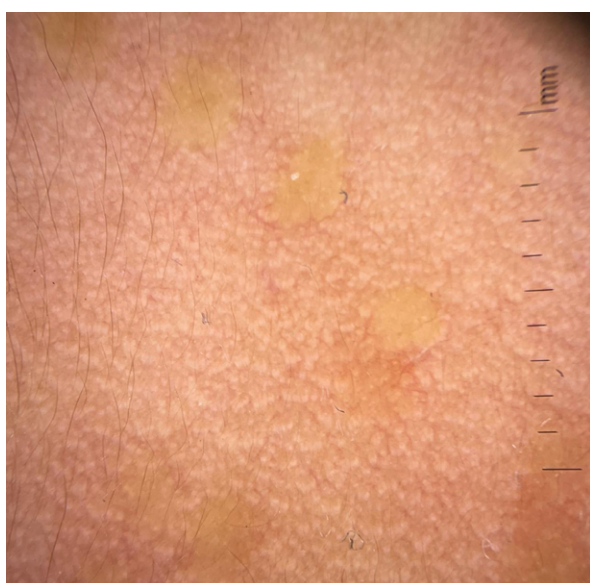


Figura 2. Lesiones con patrón en sol poniente.

En el examen histopatológico se evidencia infiltrado inflamatorio difuso dispuesto en la dermis superior y media, compuesto por histiocitos elongados y fusiformes que tienden a confluir formando células multinucleadas. Se acompañan de numerosos eosinófilos. Se observa además una extravasación de eritrocitos a la dermis superior. El infiltrado no invade el epitelio ni los anexos. La epidermis muestra rectificación de las redes de cresta y está recubierta por ortoqueratosis en cresta (figura 3).

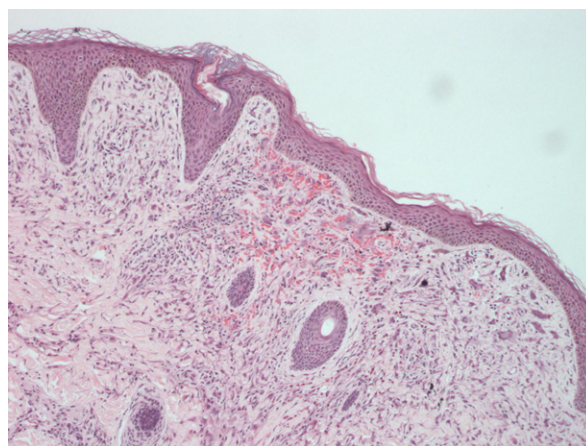


Figura 3. En la epidermis se observa ortoqueratosis y ligera hiperpigmentación de la basal; infiltrado inflamatorio difuso en dermis superior y media, compuestos por histiocitos elongados y fusiformes.

DISCUSIÓN

Gianotti et al. describieron por primera vez la histiocitosis cefálica benigna en 1971; es una enfermedad poco común e infradiagnosticada⁶, con poco más de 70 casos documentados en la literatura⁴. Prevalece en varones, con una edad media de 7 meses al diagnóstico. El 50% de los casos ocurren antes de los 6 meses⁸, pero pueden ocurrir hasta los 3 años, como el caso de nuestro paciente que presentó las lesiones a los 7 meses de edad. Las manifestaciones clínicas, el examen histopatológico y el inmunofenotipo determinan su diagnóstico. Su principal zona de distribución es la cara, aunque algunos se encuentran en el tronco, los miembros superiores y los glúteos.⁴

En 2016, un grupo de especialistas dividió los trastornos histiocíticos en cinco grupos según sus características clínicas, histológicas y moleculares, debido a los avances en los métodos diagnósticos. La tabla 1 muestra la clasificación actual de las histiocitosis.⁷

Tabla 1. Clasificación actual de las histiocitosis según la Sociedad del Histiocito¹⁰

GRUPO I	GRUPO LANGERHANS	Histiocitosis de células de Langerhans Histiocitosis de células indeterminadas Enfermedad de Erdheim-Chester Histiocitosis de células de Langerhans y enfermedad de Erdheim-Chester mixtas
GRUPO C	HISTIOCITOSIS NO LANGERHANS CUTÁNEA Y MUCOCUTÁNEA	Cutánea aislada Con componente sistémico
GRUPO M	HISTIOCITOSIS MALIGNA	Primaria Secundaria
GRUPO R	ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN	Familiar Clásica (nodal) Extranodal Asociada a neoplasias
GRUPO H	LINFHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA Y SÍNDROME DE ACTIVACIÓN DE MACRÓFAGOS	Asociada a enfermedades inmunes Primaria Secundaria De origen desconocido

Las entidades que causan histiocitosis de células no Langerhans en la piel y las mucosas se clasifican según su apariencia clínica, su inmunofenotipo y si hay o no afectación sistémica.² La HCB se ha clasificado recientemente como un xantogranuloma juvenil (dentro del grupo C de histiocitosis de células no Langerhans), junto con otras entidades sin compromiso sistémico.⁵

La HCB es diagnóstico clínico basado en la observación de las lesiones y la historia médica del paciente. A pesar de la rareza y similitud de manifestaciones con otras afecciones cutáneas, a menudo es necesario realizar una biopsia de piel. La HCB es autolimitada, resolviendo espontáneamente durante unos meses a un año sin necesidad de tratamiento específico. El pronóstico es excelente, no hay complicaciones a largo plazo o recurrencias significativas.⁹ En nuestro caso, el diagnóstico de HCB se basó en criterios clínicos, incluido el inicio de la enfermedad en la primera infancia, la morfología clínica típica de la lesión y su distribución predominante en el rostro, junto con el estudio histopatológico.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Consentimiento informado por parte de su representante para la publicación de los datos y fotos de este artículo.

CONCLUSIÓN

La histiocitosis cefálica benigna es una entidad dermatológica rara pero importante a reconocer en la práctica pediátrica, con buen pronóstico. Su presentación benigna y autolimitada la distingue de otras formas de histiocitosis y enfermedades cutáneas en la infancia. Un diagnóstico adecuado y una comprensión clara de su curso natural pueden proporcionar tranquilidad a los padres y evitar intervenciones innecesarias. A medida que se realizan más investigaciones, se espera que se amplíe el conocimiento sobre la etiología y el manejo óptimo de esta interesante condición.

BIBLIOGRAFÍA

1. A.F. Abreu, e. (2024). Benign cephalic histiocytosis: exuberant manifestation in an infant. Anais Brasileiros de Dermatologia, 451-454. doi:https://doi.org/10.1016/j.abd.2022.11.008
2. Bertino L, P. F. (2022). Benign cephalic histiocytosis with extra-facial manifestations. Journal of Paediatrics and Child Health [Internet]. doi:https://doi.org/10.1111/jpc.
3. Castillo, B. e. (2022). HISTIOCITOSIS CEFÁLICA BENIGNA. A PROPÓSITO DE UN CASO. ARCHIVOS DE PATOLOGIA- ISSN: 2660 -7611. doi:https://doi.org/10.17811/ap.v4i1.20843
4. De Avó HS, Y. S. (2020). Benign cephalic histiocytosis: a case report of unusual presentation with initial appearance of extrafacial lesions. International Journal of Dermatology [Internet]. doi:https://doi.org/10.1111/ijd.15058
5. Díaz, E. S. (2022). Histiocitosis cefálica benigna simulando una mastocitosis. Actas Dermo-sifiliograficas, 195-198. doi:DOI: 10.1016/j.ad.2020.05.014
6. Ekinci AP, B. N. (2017). Novel Clinical Observations on Benign Cephalic Histiocytosis in a Large Series. Pediatric Dermatology [Internet]. doi:Available from: https://doi.org/10.1111/pde.13153
7. Emile JF, A. O. (2016). Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages, Blood, 2672-81.
8. Fraitag S, E. J. (2021). Cutaneous histiocytoses in children. Histopathology [Internet], 196-215. doi:https://doi.org/10.1111/his.14569
9. Monir RL, M. K. (2023). Red-brown papules in a 13-month-old. Pediatric Dermatology [Internet], 201-3. doi:https://doi.org/10.1111/pde.15137
10. Morán Edna, e. (2018). Histiocitosis de células de Langerhans: nuevos conceptos moleculares y clínicos. Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica, 36-44.
11. Polat Ekinci A, B. N. (2017). Novel Clinical Observations on Benign Cephalic Histiocytosis in a Large Series. Pediatric Dermatology [Internet]., 392-397. doi: 10.1111/pde.13153.

CASE REPORT

Benign Cephalic Histiocytosis: The face of a rare pathology

**Dra. Gladys Castillo Soto,* Dra. Carla Verdugo Morales,* Juan Freire Londoño,*
Fernando Montalvo Zumárraga,* Cecilia Moyano Vega,** Santiago Palacios Álvarez****

* Resident physician of the Dermatology postgraduate program, Equinoccial Technological University, Quito, Ecuador. Dermatology postgraduate physician at the "CEPI" Skin Center – Quito, Ecuador.

** Treating physician of Dermatology at the "CEPI" Skin Center – Quito, Ecuador.

Correspondence: cleito_castillo@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-5648-4014>

Conflicts of interest: None declared by the authors. Funding: No funding was obtained from any source.

Key words: cephalic, histiocytosis, non-Langerhans cells

Reception date: 08/07/2024
Acceptance date: 31/10/2024

SUMMARY

Benign cephalic histiocytosis (BCH) is a rare dermatological disease that primarily affects infants and young children, characterized by the appearance of multiple asymptomatic, flat, erythematous-yellow papules, often in the cephalic region. We present the case of a 1 year and 3 months old male patient with asymptomatic brown papules on the face. Following clinical-pathological correlation, a diagnosis of benign cephalic histiocytosis was established. During follow-up, stability and involution of the lesions were observed.

INTRODUCTION

Benign cephalic histiocytosis is an uncommon disease that primarily affects the craniofacial region of children.^{1,5} It is a type of histiocytosis, a group of diseases that involve the abnormal proliferation of histiocytes in the soft tissues of the head and neck, which can cause facial and cranial deformities. Unlike other more serious forms of histiocytosis, such as Langerhans cell histiocytosis, BCH is not associated with malignancy or serious systemic involvement. The exact cause of BCH is still unknown, but it has been proposed that it may be linked to a transient inflammatory or immunological response.³

Benign cephalic histiocytosis (BCH) typically manifests in infants between 3 and 6 months of age. The characteristic skin lesions are erythematous papules measuring 2 to 6 mm in diameter, which may be ac-

companied by a scaly surface.^{3,11} These papules usually appear on the scalp, forehead, cheeks, and upper trunk. Sometimes, they may extend to other areas of the body, although this is less common.²

An important feature of BCH is that, despite their alarming appearance, the lesions typically do not cause significant discomfort to the patient. They are not itchy or painful, which helps differentiate them from other dermatological conditions.⁴

CLINICAL CASE

A 1 year and 3 months old male patient, with no significant medical history; the mother reports that since the age of 7 months, he has had asymptomatic papular lesions on his face. Topical treatment has been applied

without improvement. Over the months, the number of lesions on the face has increased.

PHYSICAL EXAMINATION

Localized dermatosis on the face, characterized by multiple brown papules, approximately 2 mm in diameter, non-confluent (Figure 1). Upon dermatoscopy: lesions show a sunset pattern (Figure 2).

In the histopathological examination, a diffuse inflammatory infiltrate is observed in the upper and mid



Figure 1. Brown papules.

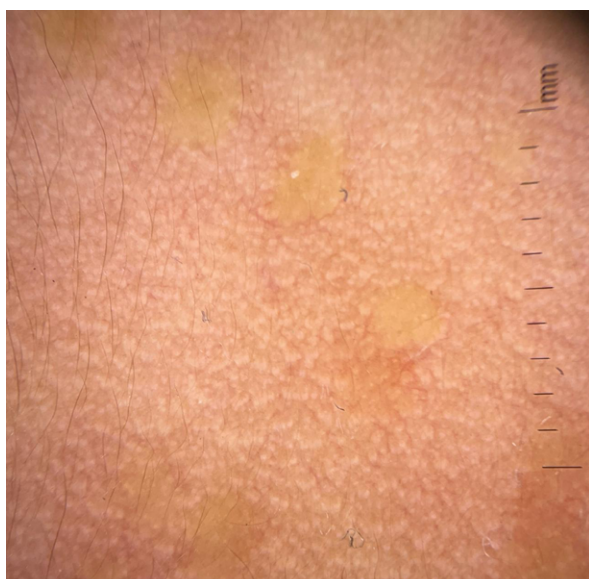


Figure 2. Lesions with a sunset pattern.

dermis, composed of elongated and spindle-shaped histiocytes that tend to converge, forming multinucleated cells. This infiltrate is accompanied by numerous eosinophils. There is also evidence of erythrocyte extravasation into the upper dermis. The infiltrate does not invade the epithelium or its appendages. The epidermis shows rectification of the ridge patterns and is covered by orthokeratosis at the crest (Figure 3).

DISCUSSION

Gianotti et al. first described benign cephalic histiocytosis in 1971; it is a rare and underdiagnosed disease⁵ with just over 70 documented cases in the literature⁴. It predominates in males, with a mean age of 7 months at diagnosis. Fifty percent of cases occur before 6 months⁸, but it can occur up to 3 years of age, as seen in our patient who presented lesions at 7 months of age. The clinical manifestations, histopathological examination, and immunophenotype determine its diagnosis. Its main distribution area is the face, although some lesions can be found on the trunk, upper limbs, and buttocks⁴.

In 2016, a group of specialists divided histiocytic disorders into five groups based on their clinical, histological, and molecular characteristics due to advances in diagnostic methods. Table 1 shows the current classification of histiocytoses.⁷

The entities that cause non-Langerhans cell histiocytosis in the skin and mucous membranes are classified based on their clinical appearance, immunophenotype,

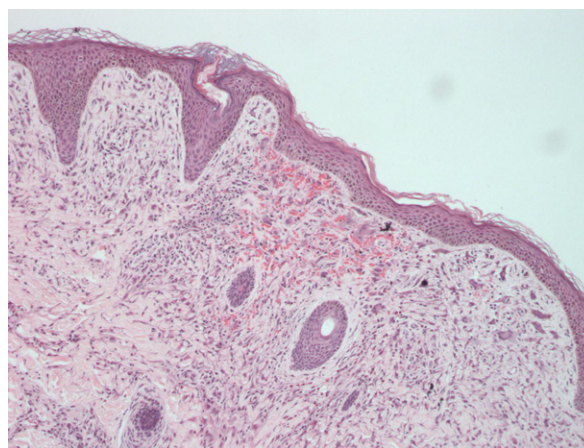


Figure 3. The epidermis shows orthokeratosis and slight hyperpigmentation of the basal layer; diffuse inflammatory infiltrate in the upper and mid dermis, composed of elongated and spindle-shaped histiocytes.

Table 1. Current Classification of Histiocytosis According to the Histiocyte Society.¹⁰

GROUP I	LANGERHANS GROUP	Langerhans cell histiocytosis Indeterminate cell histiocytosis Erdheim-Chester disease Mixed Langerhans cell histiocytosis and Erdheim-Chester disease
GROUP C	NON-LANGERHANS CUTANEOUS AND MUCOCUTANEOUS HISTIOCYTOSIS	Isolated cutaneous With systemic component
GROUP M	MALIGNANT HISTIOCYTOSIS	Primary Secondary
GROUP R	DORFMAN DISEASE	Familial Classical (nodal) Extranodal Associated with neoplasms Associated with immune diseases
GROUP H	HEMOPHAGOCYTIC LYMPHONISTIOCYTOSIS AND MACROPHAGE ACTIVATION SYNDROME	Primary Secondary Of unknown origin

and whether or not there is systemic involvement.² Recently, benign cephalic histiocytosis (BCH) has been classified as a juvenile xanthogranuloma (within Group C of non-Langerhans cell histiocytosis), along with other entities without systemic involvement.⁵

BCH is a clinical diagnosis based on the observation of lesions and the patient’s medical history. Despite its rarity and similarity of manifestations with other skin conditions, a skin biopsy is often necessary. BCH is self-limiting, resolving spontaneously within a few months to a year without the need for specific treatment. The prognosis is excellent, with no long-term complications or significant recurrences.⁹ In our case, the diagnosis of BCH was based on clinical criteria, including the onset of the disease in early childhood, the typical clinical morphology of the lesions, and their predominant distribution on the face, along with histopathological study.

CONSENT

Informed consent was obtained from the patient’s representative for the publication of the data and photos in this article.

CONCLUSION

Benign cephalic histiocytosis is a rare but important dermatological entity to recognize in pediatric practice, with a good prognosis. Its benign and self-limiting presentation distinguishes it from other forms of histiocytosis and skin diseases in childhood. An accurate diagnosis and a clear understanding of its natural course can provide reassurance to parents and prevent unnecessary interventions. As further research is conducted, it is hoped that knowledge about the etiology and optimal management of this interesting condition will expand.

REFERENCES

1. A.F. Abreu, e. (2024). Benign cephalic histiocytosis: exuberant manifestation in an infant. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, 451-454. doi: <https://doi.org/10.1016/j.abd.2022.11.008>
2. Bertino L, P. F. (2022). Benign cephalic histiocytosis with extra-facial manifestations. *Journal of Paediatrics and Child Health* [Internet]. doi: <https://doi.org/10.1111/jpc>.
3. Castillo, B. e. (2022). HISTIOCITOSIS CEFÁLICA BENIGNA. A PROPÓSITO DE UN CASO. *ARCHIVOS DE PATOLOGIA* - ISSN: 2660 -7611. doi: <https://doi.org/10.17811/ap.v4i1.20843>
4. De Avó HS, Y. S. (2020). Benign cephalic histiocytosis: a case report of unusual presentation with initial appearance of extrafacial lesions. *International Journal of Dermatology* [Internet]. doi: <https://doi.org/10.1111/ijd.15058>
5. Díaz, E. S. (2022). Histiocitosis cefálica benigna simulando una mastocitosis. *Actas Dermo-sifiliográficas*, 195-198. doi: DOI: 10.1016/j.ad.2020.05.014
6. Ekinci AP, B. N. (2017). Novel Clinical Observations on Benign Cephalic Histiocytosis in a Large Series. *Pediatric Dermatology* [Internet]. doi: Available from: <https://doi.org/10.1111/pde.13153>
7. Emile JF, A. O. (2016). Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood*, 2672-81.
8. Fraitag S, E. J. (2021). Cutaneous histiocytoses in children. *Histopathology* [Internet], 196-215. doi: <https://doi.org/10.1111/his.14569>
9. Monir RL, M. K. (2023). Red-brown papules in a 13-month-old. *Pediatric Dermatology* [Internet], 201-3. doi: <https://doi.org/10.1111/pde.15137>
10. Morán Edna, e. (2018). Histiocitosis de células de Langerhans: nuevos conceptos moleculares y clínicos. *Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica*, 36-44.
11. Polat Ekinci A, B. N. (2017). Novel Clinical Observations on Benign Cephalic Histiocytosis in a Large Series. *Pediatric Dermatology* [Internet], 392-397. doi: 10.1111/pde.13153.

CASO CLÍNICO

Incontinencia Pigmentaria: Una enfermedad genética rara que afecta la piel y más

Dra. Gladys Castillo Soto,* Dra. Carolina Narváez Álvarez,* Dra. Gabriela Pontón Ramon,* Dra. Rita Cabrera Vaca,* Dr. Santiago Palacios Álvarez**

* Médico Residente de Posgrado de Dermatología, Universidad Tecnológica Equinoccial, Quito, Ecuador. Médico de Posgrado Dermatología del Centro de la Piel "CEPI", Quito Ecuador.
** Médico Tratante de Dermatología del Centro de la Piel "CEPI", Quito Ecuador.

Correspondencia: cleito_castillo@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-5648-4014>

Conflictos de interés: Ninguno declarado por los autores. Financiación: No se obtuvo financiación de ninguna fuente.

Palabras claves: cromosoma X, genética, incontinencia pigmentaria

Fecha de recepción: 11/07/2024
Fecha de aceptación: 28/10/2024

RESUMEN

La Incontinencia Pigmenti (IP) es una rara enfermedad genética ligada al cromosoma X que afecta principalmente a niñas, siendo en hombres una enfermedad mortal. Se caracteriza por manifestaciones clínicas variables en la piel, cabello, uñas, dientes y sistema nervioso central. Está asociada con mutaciones en el gen NEMO, que afectan la función del factor de transcripción NF-kappa-B. No existe una cura específica, y el tratamiento se centra en el manejo de los síntomas y complicaciones. Un diagnóstico temprano es crucial para un manejo adecuado.

INTRODUCCIÓN

La incontinencia pigmentaria, también conocida como síndrome de Bloch-Sulzberger, fue descrita por Garrod en 1906, y posteriormente definida por Bloch (1926) y Sulzberger (1928)¹ como una enfermedad genética rara que afecta principalmente a las mujeres.^{2,3} Se caracteriza por cambios en la pigmentación de la piel, problemas dentales, anomalías en el desarrollo de las uñas y el cabello, así como afectaciones oculares y neurológicas. Aunque es una enfermedad poco común, comprender sus síntomas y características es fundamental para un diagnóstico temprano, que inician en el nacimiento y evolucionan en 4 fases: vesiculoso-pustuloso, verrugoso, hiperpigmentación e hipopigmentación,⁴ que pueden superponerse o pasar desapercibidas.⁴

Se trata de una enfermedad causada por mutaciones en el gen IKBKG,⁴ también conocido como gen NEMO, que se encuentra en el cromosoma X. Debido a que es

una enfermedad ligada al cromosoma X, las mujeres son generalmente afectadas, mientras que los hombres son raramente afectados y pueden presentar síntomas más leves.⁵ La mutación genética afecta la producción y función de una proteína llamada factor de necrosis tumoral (TNF) que juega un papel crucial en el desarrollo y mantenimiento de la piel y otros tejidos.^{2,4}

El diagnóstico de la incontinencia pigmentaria se basa principalmente en la evaluación clínica e histopatológica, siendo el estudio genético reservado para los casos inciertos.⁶

CASO CLÍNICO

Femenina de 2 años de edad que acude a control, con antecedentes patológicos personales de eritema tóxico neonatal y convulsiones al nacimiento.

Nacida por cesárea a término, peso adecuado para la edad gestacional. Madre de 35 años, sana. Embarazo bien controlado.

Acudió por primera vez a los 2 meses de edad, cuyos padres refieren que desde el nacimiento presenta lesiones en piel, caracterizadas por pápulas que luego evolucionan a vesículas, siguiendo un trayecto lineal, topografiadas en miembros inferiores y superiores. No presentó fiebre.

EXAMEN FÍSICO

Dermatosis localizada en cara interna de brazo izquierdo, muslos, piernas y planta de pie, caracterizada por lesiones vesiculosas eritematosas con líquido seroso, algunas denudadas, y pocas pápulas queratósicas siguiendo un trayecto lineal (Líneas de Blaschko) (figura 1a, 1b, 1c).

El examen neurológico fue normal y el resto del examen físico no mostró alteraciones. Se realizó biopsia de lesión de piel de pierna derecha, con resultado histopatológico en el que se evidenció: epidermis acantósica con hiperqueratosis y numerosas células disqueratósicas hacia el tercio superior del epitelio con formación de remolinos córneos adyacentes (figura 2).

EVOLUCIÓN

A los 2 años de edad (actualmente) acude a control en compañía de sus padres, en donde presenta solo una papula verrucosa de aproximadamente 2mm en tórax anterior izquierdo (figura 3).

DISCUSIÓN

Desde el punto de vista dermatológico, las lesiones cutáneas características de la incontinencia pigmentaria



Figura 1 a,b,c: Lesiones vesiculosas eritematosas con líquido seroso, algunas denudadas, y pocas pápulas queratósicas siguiendo un trayecto lineal (Líneas de Blaschko)

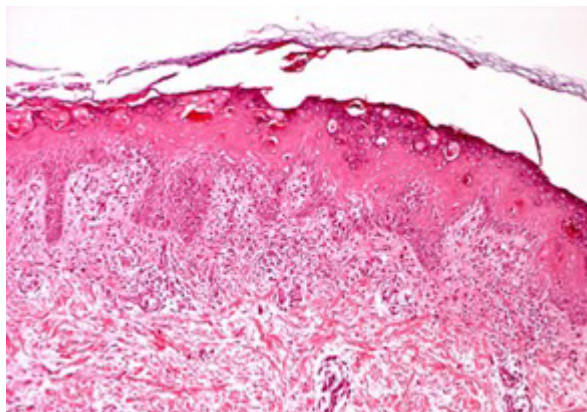


Figura 2: Epidermis acantósica con hiperqueratosis y numerosas células disqueratósicas hacia el tercio superior del epitelio con formación de remolinos córneos adyacentes.



Figura 3: Pápula verrucosa de aproximadamente 2mm en tórax anterior izquierdo.

suelen aparecer en etapas tempranas de la infancia y pueden evolucionar a lo largo del tiempo, lo que requiere una vigilancia constante y un enfoque terapéutico individualizado. Actualmente no existe cura para la incontinencia pigmentaria, por lo que el tratamiento se centra en el manejo de los síntomas y los cuidados de apoyo.^{5,7} El tratamiento puede variar dependiendo de los síntomas específicos que experimente cada persona. Un equipo multidisciplinario de profesionales de la salud, incluidos dermatólogos, oftalmólogos, dentistas y neurólogos, pueden trabajar juntos para brindar atención integral.⁸ Nuestra paciente fue tratada por un equipo multidisciplinario debido a que al nacimiento presentó crisis convulsivas, y a los 2 meses de edad acudió a nuestro servicio por presentar lesiones cutáneas, las mismas que fueron tratadas con tópicos y acudió a los dos años a control con una muy buena evolución de sus lesiones.

El tratamiento de los problemas de la piel puede incluir el uso de cremas o ungüentos para reducir la irritación y mantener la piel hidratada.⁹ En algunos casos, puede ser necesaria una intervención quirúrgica para tratar efectos cosméticos o corregir anomalías dentales. Los problemas oculares pueden requerir gafas o lentes de contacto, cirugía de cataratas o tratamiento de otras complicaciones oculares específicas.^{10,11} Para los trastornos neurológicos, el tratamiento puede incluir terapia física y ocupacional, así como medicamentos antiepilépticos para controlar las convulsiones.¹⁰

Es importante que los pacientes con intolerancia a los pigmentos reciban un seguimiento médico periódico para controlar la progresión de la enfermedad y tratar cualquier posible complicación.

CONSENTIMIENTO

Consentimiento informado por parte del representante de la paciente para la publicación de los datos y fotos.

CONCLUSIÓN

La incontinencia pigmentaria es una enfermedad rara que plantea desafíos tanto para los pacientes como para los profesionales de la salud. Debido a su naturaleza ge-

nética, la asesoría genética y el apoyo psicológico son componentes importantes en el manejo de esta enfermedad. Los pacientes y sus familias pueden beneficiarse de la educación sobre la enfermedad, el acceso a grupos de apoyo y la conexión con organizaciones especializadas.

Aunque la incontinencia pigmentaria puede tener un impacto significativo en la calidad de vida de los afectados, es importante destacar que los síntomas suelen mejorar con el tiempo. Con el apoyo adecuado y un manejo integral de los síntomas, muchas personas con incontinencia pigmentaria pueden llevar una vida plena y satisfactoria.

REFERENCIAS

1. Sabido Toledo, Lisbeth, Martínez García, Gretter, & Luna Ceballos, Elsa Juana. (2021). Incontinencia pigmentaria. Presentación de un caso. *Revista Médica Electrónica*, 43(4), 1099-1107. Epub 31 de agosto de 2021. Recuperado en 11 de julio de 2024, de http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242021000401099&lng=es&tlng=es.
2. Morice-Picard F. Incontinencia pigmentaria. *EMC-Dermatología* 2022;56(2):1-6 (Artículo E-98-260-A-10).
3. Prieto Cuesta ED, Prieto Cuesta EB, Prieto Cuesta CD, Brito Montalvo GS, León Ricarte IR, Reinoso Mendoza GA. Síndrome de Bloch-Sulzberger: a propósito de un caso. *RevMICG [Internet]*. 17 de mayo de 2023 [citado 4 de noviembre de 2023];3(5):59-63. Disponible en: <https://revistaclinicaguayaquil.org/index.php/revclinicaguaya/article/view/117>.
4. Poziomczyk CS, et.al. Incontinentia pigmenti. *Un Bras Dermatol.* 2014 Jan-Feb;89(1):26-36. doi: 10.1590/abd1806-4841.20142584. PMID: 24626645; PMCID: PMC3938351.
5. Yadlapati S, Tripathy K. Incontinentia Pigmenti (Bloch-Sulzberger Syndrome) [Updated 2023 Feb 22]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK578194/>.
6. Robaina Castellanos G., et.al. Diagnóstico clínico de la incontinencia pigmentaria en dos neonatos con lesiones cutáneas vesículo-pustulosas. *Rev Cubana Pediatr* vol.93 no.1 Ciudad de la Habana ene.-mar. 2021 Epub 01-Mar-2021.

7. Smahi, A., Courtois, G., Rabia, S. H., Döffinger, R., Bodemer, C., Munnich, A., ... & Israël, A. (2002). The NF- κ B signalling pathway in human diseases: From incontinentia pigmenti to ectodermal dysplasias and immune-deficiency syndromes. *Human Molecular Genetics*, 11(20), 2371–2375.
8. Hadj-Rabia, S., Froidevaux, D., Bodak, N., Hamel-Teillac, D., Smahi, A., Touil, Y., ... & de Prost, Y. (2003). Clinical study of 40 cases of incontinentia pigmenti. *Archives of Dermatology*, 139(9), 1163–1170.
9. How KN, Leong HJY, Pramono ZAD, Leong KF, Lai ZW and Yap WH. Uncovering incontinentia pigmenti: From DNA sequence topathophysiology. *Front. Pediatr. Sec. Genetics of Common and Rare Diseases*. 6 septiembre 2022. Volume 10. <https://doi.org/10.3389/fped.2022.900606>. doi: 10.3389/fped.2022.900606.
10. Carol Greene-Roethke. Incontinentia Pigmenti: A Summary Review of This Rare Ectodermal Dysplasia With Neurologic Manifestations, Including Treatment Protocols. *Journal of Pediatric Health Care*. November/December 2017. Volume 31, Number 6.
11. Blake Elizabeth Brooks, MD, St. et.al. Recrudescence of incontinentia pigmenti presenting as a paraneoplastic syndrome: A natural experiment of NF- κ B blockade in an inflammatory malignancy. *JAAD Case Reports*, October 2023; 40:115–6.

CASE REPORT

Incontinence pigmenti: A rare genetic disease that affects the skin and more

Dra. Gladys Castillo Soto,* Dra. Carolina Narváez Álvarez,* Dra. Gabriela Pontón Ramon,* Dra. Rita Cabrera Vaca,* Dr. Santiago Palacios Álvarez**

* Dermatology Resident, Universidad Tecnológica Equinoccial, Quito, Ecuador. Postgraduate Dermatology Physician at Centro de la Piel "CEPI," Quito, Ecuador.

** Attending Dermatologist at Centro de la Piel "CEPI," Quito, Ecuador.

Correspondence: cleito_castillo@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-5648-4014>

Conflicts of Interest: None declared by the authors. Funding: No funding obtained from any source.

Keywords: X chromosome, genetics, incontinentia pigmenti

Date of receipt: 11/07/2024

Date of acceptance: 28/10/2024

ABSTRACT

Incontinentia Pigmenti (IP) is a rare X-linked genetic disorder primarily affecting girls, while it is typically lethal in males. The disease is characterized by variable clinical manifestations affecting the skin, hair, nails, teeth, and central nervous system. It is associated with mutations in the NEMO gene, which impact the function of the NF-kappa-B transcription factor. There is no specific cure, and treatment focuses on symptom and complication management. Early diagnosis is crucial for proper management.

INTRODUCTION

Incontinentia pigmenti, also known as Bloch-Sulzberger syndrome, was first described by Garrod in 1906 and later defined by Bloch (1926) and Sulzberger (1928)¹ as a rare genetic disorder that primarily affects females.^{2,3} It is characterized by changes in skin pigmentation, dental issues, nail and hair development abnormalities, as well as ocular and neurological involvement. Although this is an uncommon disease, understanding its symptoms and characteristics is crucial for early diagnosis, which begins at birth and progresses through four stages: vesiculopustular, verrucous, hyperpigmentation, and hypopigmentation phases.⁴ These phases can overlap or go unnoticed.

The disease is caused by mutations in the IKBKG gene,⁴ also known as the NEMO gene, located on the X chromosome. Because it is an X-linked condition, it typically affects females, while males are rarely affected and may present with milder symptoms.⁵ The genetic mutation impacts the production and function of a

protein called tumor necrosis factor (TNF), which plays a crucial role in the development and maintenance of skin and other tissues.^{2,4}

Diagnosis of incontinentia pigmenti is primarily based on clinical and histopathological evaluation, with genetic testing reserved for uncertain cases.⁵

CASE REPORT

A 2-year-old female presented for a routine check-up, with a personal history of neonatal toxic erythema and seizures at birth. She was born at term via cesarean section, with appropriate weight for gestational age. The mother, a healthy 35-year-old, reported a well-monitored pregnancy.

The patient first presented at 2 months old, with the parents reporting that since birth, she had skin lesions

characterized by papules that later evolved into vesicles following a linear pattern on her upper and lower limbs. She had no fever.

Physical examination revealed localized dermatosis on the inner side of the left arm, thighs, legs, and the sole of the foot, characterized by erythematous vesicular lesions containing serous fluid, some of which were denuded, along with a few keratotic papules arranged in a linear pattern (Blaschko's lines) (Figure 1a, 1b, 1c).

Neurological examination was normal, and the rest of the physical examination showed no abnormalities. A skin lesion biopsy was performed on the right leg, with histopathological results revealing: acanthotic epidermis with hyperkeratosis and numerous dyskeratotic cells in the upper third of the epithelium with adjacent horn swirl formation (Figure 2).

PROGRESSION

At the age of 2 (current age), the patient returned for a follow-up visit accompanied by her parents, showing only a single verrucous papule approximately 2mm in diameter on the left anterior thorax (Figure 3).

DISCUSSION

From a dermatological perspective, the characteristic skin lesions of incontinentia pigmenti typically manifest in early childhood and may progress over time, necessitating continuous monitoring and an individualized therapeutic approach. There is currently no cure for incontinentia pigmenti, so treatment focuses on symptom management and supportive care.^{5,7} Treatment options vary depending on the specific symptoms each person experiences. A multidisciplinary



Figure 1 a,b,c: Erythematous vesicular lesions with serous fluid, some denuded, and a few keratotic papules following a linear pattern (Blaschko's lines).

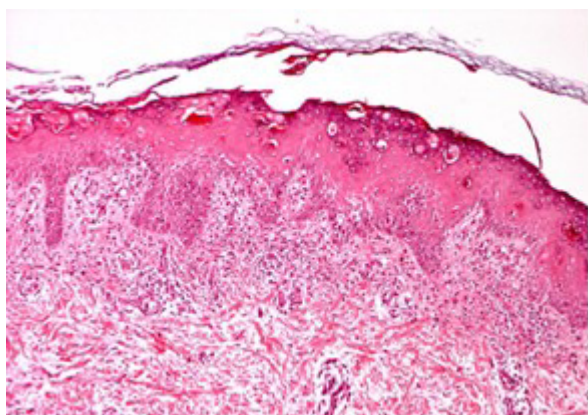


Figure 2. Acanthotic epidermis with hyperkeratosis and numerous dyskeratotic cells in the upper third of the epithelium, with adjacent horn swirl formation.



Figure 3: Verrucous papule approximately 2mm on the left anterior thorax.

healthcare team, including dermatologists, ophthalmologists, dentists, and neurologists, can work together to provide comprehensive.⁸ Our patient was managed by a multidisciplinary team due to the occurrence of seizure episodes at birth and presented at two months old to our clinic with skin lesions. These lesions were treated with topical agents, and at the two-year follow-up, her skin condition showed significant improvement.

Treatment for skin issues may include the use of creams or ointments to reduce irritation and keep the skin hydrated.⁹ In some cases, surgery may be necessary to address cosmetic effects or correct dental anomalies. Eye problems may require glasses or contact lenses, cataract surgery, or treatment for specific eye-related complications.^{10,11} For neurological disorders, treatment may involve physical and occupational therapy, as well as antiepileptic medications to control seizures.¹⁰

FOLLOW-UP

It is essential for patients with pigmentary incontinence to receive regular medical follow-ups to monitor disease progression and address any potential complications.

CONSENT

Informed consent was obtained from the patient's representative for the publication of data and images.

CONCLUSION

Incontinentia pigmenti is a rare disease that presents challenges for both patients and healthcare professionals. Due to its genetic nature, genetic counseling and psychological support are important aspects of managing this condition. Patients and their families can benefit from education about the disease, access to support groups, and connection with specialized organizations.

While incontinentia pigmenti can significantly impact the quality of life, it is essential to note that symptoms often improve over time. With appropriate support and comprehensive symptom management, many individuals with incontinentia pigmenti can lead fulfilling and satisfying lives.

REFERENCIAS

1. Sabido Toledo, Lisbeth, Martínez García, Gretter, & Luna Ceballos, Elsa Juana. (2021). Incontinencia pigmentaria. Presentación de un caso. *Revista Médica Electrónica*, 43(4), 1099-1107. Epub 31 de agosto de 2021. Recuperado en 11 de julio de 2024, de http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_art-text&pid=S1684-18242021000401099&lng=es&tlng=es.
2. Morice-Picard F. Incontinencia pigmentaria. *EMC-Dermatología* 2022;56(2):1-6 (Artículo E-98-260-A-10).
3. Prieto Cuesta ED, Prieto Cuesta EB, Prieto Cuesta CD, Brito Montalvo GS, León Ricaurte IR, Reinoso Mendoza GA. Síndrome de Bloch-Sulzberger: a propósito de un caso. *RevMICG [Internet]*. 17 de mayo de 2023 [citado 4 de noviembre de 2023];3(5):59-63. Disponible en: <https://revista-clinicaguayaquil.org/index.php/revclinicaguaya/article/view/117>.
4. Poziomczyk CS, et.al. Incontinentia pigmenti. *Un Bras Dermatol*. 2014 Jan-Feb;89(1):26-36. doi: 10.1590/abd1806-4841.20142584. PMID: 24626645; PMCID: PMC3938351.
5. Yadlapati S, Tripathy K. Incontinentia Pigmenti (Bloch-Sulzberger Syndrome) [Updated 2023 Feb 22]. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK578194/>.
6. Robaina Castellanos G., et.al. Diagnóstico clínico de la incontinencia pigmentaria en dos neonatos con lesiones cutáneas vesículo-pustulosas. *Rev Cubana Pediatr* vol.93 no.1 Ciudad de la Habana ene.-mar. 2021 Epub 01-Mar-2021.
7. Smahi, A., Courtois, G., Rabia, S. H., Döffinger, R., Bodemer, C., Munnich, A., ... & Israël, A. (2002). The NF-κB signalling pathway in human diseases: From incontinentia pigmenti to ectodermal dysplasias and immune-deficiency syndromes. *Human Molecular Genetics*, 11(20), 2371-2375.
8. Hadj-Rabia, S., Froidevaux, D., Bodak, N., Hamel-Teillac, D., Smahi, A., Touil, Y., ... & de Prost, Y. (2003). Clinical study of 40 cases of incontinentia pigmenti. *Archives of Dermatology*, 139(9), 1163-1170.

9. How KN, Leong HJY, Pramono ZAD, Leong KF, Lai ZW and Yap WH. Uncovering incontinentia pigmenti: From DNA sequence to pathophysiology. *Front. Pediatr. Sec. Genetics of Common and Rare Diseases*. 6 septiembre 2022. Volume 10. <https://doi.org/10.3389/fped.2022.900606>. doi: 10.3389/fped.2022.900606.
10. Carol Greene-Roethke. Incontinentia Pigmenti: A Summary Review of This Rare Ectodermal Dysplasia With Neurologic Manifestations, Including Treatment Protocols. *Journal of Pediatric Health Care*. November/December 2017. Volume 31, Number 6.
11. Blake Elizabeth Brooks, MD, St. et, al. Recrudescence of incontinentia pigmenti presenting as a paraneoplastic syndrome: A natural experiment of NF- κ B blockade in an inflammatory malignancy. *JAAD Case Reports*, October 2023; 40:115-6.

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

Herpes zoster pediátrico

Dra. Jéssica Sandoval*, Dra. Fernanda Ron*, Dra. Lorena Vaca**



Paciente masculino de 6 años, con antecedente patológico de varicela al 1 año, esquema de vacunación completa, según refiere cuidadora. Acude al servicio de emergencia por presentar lesiones en piel a nivel de tórax posterior y abdomen, que producen dolor y comezón. No refiere más síntomas acompañantes y con dos días de evolución, sin causa aparente, no aplican ningún tratamiento. Al examen físico se evidencia cuadro cutáneo caracterizado por vesículas con base eritematosa, algunas lesiones escoriadas, las cuales recorren dermatomas T9 y T10, acompañadas de prurito y dolor. Se inició tratamiento con aciclovir intravenoso, analgesia y antihistamínico vía oral. Con buena evolución clínica, se decide alta y control por consulta externa.

El herpes zoster es producido por la reactivación del virus de la varicela zoster tras una primoinfección; sin embargo, es infrecuente en pediatría con una incidencia en esta etapa de 0.47 casos/1000 personas al año y la cual aumenta conforme aumenta la edad!

Los principales factores de riesgo son la inmunodepresión y la varicela materna durante el segundo trimestre del embarazo o la varicela durante el primer año de vida del niño. Estas dos últimas situaciones no permiten que se forme

una respuesta anti-VVZ duradera por la inmadurez de su sistema inmune. El contacto con el virus atenuado de la vacuna contra el VVZ también se ha descrito como probable factor de riesgo²

Mientras que el dolor es la principal queja en adultos; la picazón, seguida de dolor, fiebre y debilidad, lo son en niños con HZ³. En la actualidad, en ausencia de factores de riesgo para complicaciones, algunos autores sugieren no indicar tratamiento antiviral a los niños. Por el contrario, ante la presencia de estos, se recomienda el tratamiento específico⁴

CONSENTIMIENTO INFORMADO: Los autores declaran tener el consentimiento del paciente para la divulgación de las imágenes.

¹Rius Peris J, Sanz M, Cueto Calvo E, Guardia Nieto L, Torrecilla Cañas J, Sarrion Cano M. Herpes zóster en pediatría. Revisión de la bibliografía a propósito de un caso. Vol. 68, Acta Pediatr Esp. 2010.

²Gómez Sánchez ME, Pérez García LJ, López Villaescusa MT, de Manueles Marcos F, Martínez Martínez ML. Actualización en herpes zóster infantil. A propósito de 4 casos. Semergen. 2016 Aug 1;42(5):e47-9.

³Shang BS, Hung CJ, Lue KH. Herpes zoster in an immunocompetent child without a history of varicella. Pediatr Rep. 2021 Apr 1;13(2):162-7.

⁴Gabriela Torres Ordóñez M, Bastard D, Clara Torre A. Herpes zóster. Actualización y manejo. Vol. 27, Dermatol. Argent. 2021.

*Médico posgradista de segundo año Posgrado Dermatología de la Universidad Tecnológica Equinoccial de Quito

**Médico Tratante de Dermatología

Correspondencia: jesyquitao6@hotmail.com

<https://orcid.org/0009-0000-1975-8039>

Fecha de recepción: 09/09/2024

Fecha de aceptación: 28/10/2024

IMAGES IN DERMATOLOGY

Pediatric herpes zoster

Dr. Jéssica Sandoval*, Dr. Fernanda Ron*, Dr. Lorena Vaca**



Patient male, 6 years old, with a medical history of varicella at 1 year old, and a complete vaccination schedule, according to the caregiver. He presents to the emergency department with skin lesions on the posterior thorax and abdomen that cause pain and itching. He reports no other accompanying symptoms, with a two-day evolution, and no apparent cause, and has not received any treatment. A skin condition characterized by vesicles on an erythematous base is evident, with some excoriated lesions, which follow the T9 and T10 dermatomes, accompanied by pruritus and pain. Treatment was initiated with intravenous acyclovir, analgesia, and oral antihistamines. Due to good clinical evolution, he was discharged and scheduled for outpatient follow-up.

Herpes zoster is caused by the reactivation of the varicella-zoster virus after a primary infection; however, it is uncommon in pediatrics, with an incidence of 0.47 cases per 1,000 people per year, which increases with age¹

The main risk factors include immunosuppression and maternal varicella during the second trimester of pregnancy or varicella during the child's first year of life. These two

situations do not allow for the formation of a lasting anti-VZV response due to the immaturity of the immune system. Contact with the attenuated virus from the varicella vaccine has also been described as a probable risk factor²

While pain is the main complaint in adults, itching, followed by pain, fever, and weakness, are common in children with herpes zoster³. Currently, in the absence of risk factors for complications, some authors suggest not indicating antiviral treatment for children. Conversely, in the presence of such factors, specific treatment is recommended⁴

INFORMED CONSENT: The authors declare that they have the patient's consent for the disclosure of the images.

¹Rius Peris J, Sanz M, Cueto Calvo E, Guardia Nieto L, Torrecilla Cañas J, Sarrion Cano M. Herpes zóster en pediatría. Revisión de la bibliografía a propósito de un caso. Vol. 68, *Acta Pediatr Esp*. 2010.

²Gómez Sánchez ME, Pérez García LJ, López Villaescusa MT, de Manueles Marcos F, Martínez Martínez ML. Actualización en herpes zóster infantil. A propósito de 4 casos. *Semergen*. 2016 Aug 1;42(5)

³Shang BS, Hung CJJ, Lue KH. Herpes zoster in an immunocompetent child without a history of varicella. *Pediatr Rep*. 2021 Apr 1;13(2):162–7.

⁴Gabriela Torres Ordóñez M, Bastard D, Clara Torre A. Herpes zóster. *Actualización y manejo*. Vol. 27, *Dermatol. Argent*. 2021.

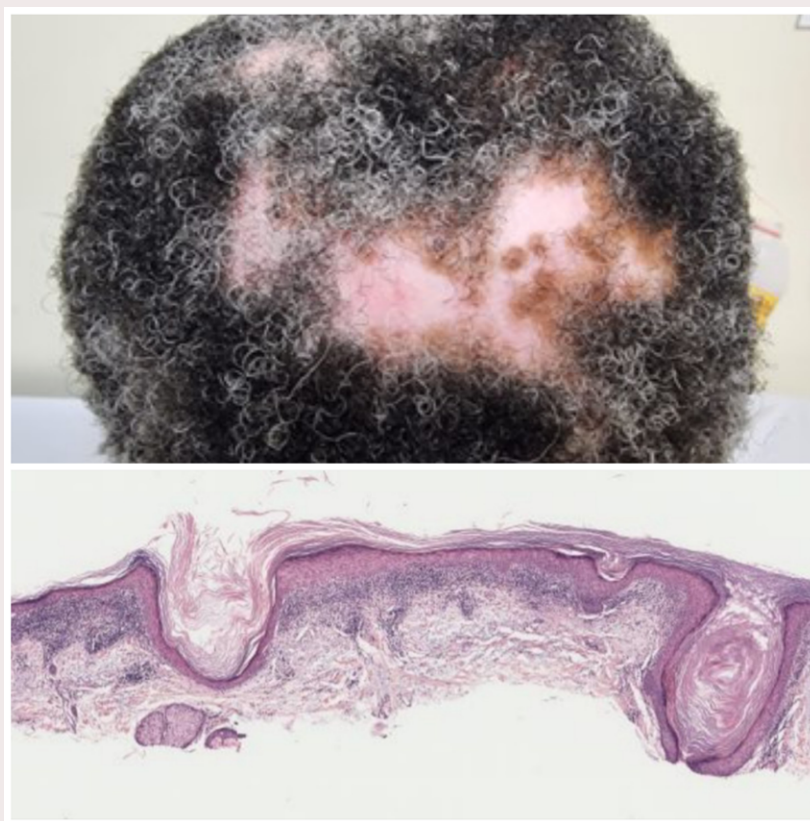
*Second-year dermatology resident at the Postgraduate Dermatology Program, Universidad Tecnológica Equinoccial, Quito
 **Attending Dermatology Physician
 Correspondence: jesyquitao6@hotmail.com
<https://orcid.org/0009-0000-1975-8039>

Date of receipt: 09/09/2024
 Date of acceptance: 28/10/2024

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

Lupus cutáneo crónico

Ma. Gabriela Castillo-Benavides,* Dayanara Zúñiga-Calderón,* Wilma Vaca Peñafiel**



Paciente femenina de 68 años consulta por caída de pelo de 3 años de evolución, se acompaña de prurito y sensación de ardor, ha recibido tratamientos tópicos que no es específica. Al examen físico, se observa placa irregular con bordes hiperpigmentados y centro hipopigmentado con áreas de alopecia cicatrizal localizadas en región fronto parietal. El reporte histopatológico describió hiperqueratosis, atrofia de epidermis, degeneración hidrópica de la capa basal, engrosamiento de la membrana basal y edema en dermis. En base a la topografía, morfología e histología, se confirma Lupus Cutáneo Crónico.

El lupus cutáneo crónico (LED) es un trastorno benigno que afecta la piel y las mucosas. Se caracteriza por placas de tamaño variable con eritema y escama y, a medida que evoluciona, progresa hacia atrofia y cambios de pigmentación, sin afectar generalmente otros órganos.

En contraste, el Lupus Eritematoso Sistémico (LES) presenta un aspecto más amplio de afectación de órganos y sistemas, incluyendo riñones, corazón y sistema nervioso, además de manifestaciones cutáneas como la erupción cutánea en “alas de mariposa.”¹

*Residente del segundo año de Dermatología, Universidad Tecnológica Equinoccial
Servicio de Dermatología, Hospital General Docente de Calderón.

** Tratante de Dermatología, Hospital General Docente de Calderón
Correspondencia: gaby1064@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-4948-2579>

Fecha de recepción: 27/08/2024
Fecha de aceptación: 23/10/2024

El diagnóstico diferencial del lupus discoide incluye varias enfermedades con afectación cutánea y sistémica, como: Dermatomiositis que involucra lesiones cutáneas tipo eritema heliotropo, asociado a debilidad muscular y cambios en los niveles de enzimas musculares. La esclerodermia se caracteriza por engrosamiento y fibrosis de la piel y afectación de órganos internos.

El manejo inicial de los pacientes como cualquier forma de lupus eritematoso cutáneo debe incluir la evaluación para descartar actividad de LES. El tratamiento tiene como objetivo controlar los síntomas y signos clínicos, e incluye una combinación de corticosteroides tópicos, así como antimaláricos como la hidroxicloroquina, que ayudan a disminuir las lesiones cutáneas y mejorar la respuesta inmune.² Es fundamental que los pacientes se sometan a controles regulares y exámenes oftalmológicos para detectar posibles efectos adversos por el uso del antimalárico. Es importante no solo el manejo de medicamentos

sino también brindar información sobre los cuidados de la piel como el uso diario de protector solar y cremas hidratantes. La mayoría de los pacientes pueden controlar las lesiones cutáneas con tratamientos adecuados, como corticosteroides y antimaláricos. Sin embargo, el lupus discoide puede ser crónico y recurrente, lo que significa que los brotes pueden ocurrir con el tiempo.

CONSENTIMIENTO: Consentimiento informado por parte del paciente y el establecimiento médico para la publicación de los datos y fotos de este artículo.

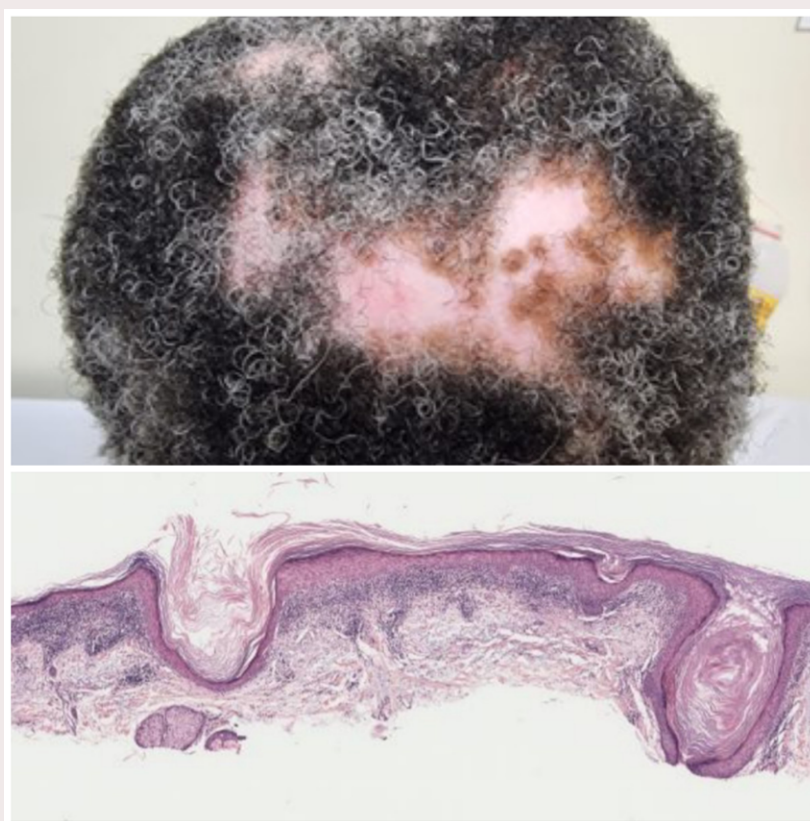
¹Goodfield M, Jones S, Veale D. The "Connective Tissue Diseases". Rook's Textbook of Dermatology, Vol. 3, 7a ed, Ed. Blackwell Science, EUA, 2004, página 56.2- 56.23.

²Vicente Cuevas M, Olmedo Sanlaureano S, Jiménez Moya A. Lupus eritematoso sistémico: A propósito de un caso clínico con presentación cutánea. *Pediatr Aten Primaria* [Internet]. 2013 [citado el 13 de junio de 2024];15(57):55e5-9. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322013000100006

IMAGES IN DERMATOLOGY

Chronic cutaneous lupus

Ma. Gabriela Castillo-Benavides,* Dayanara Zúñiga-Calderón,* Wilma Vaca Peñafiel**



A 68-year-old female patient presents with hair loss that has evolved over the past three years, accompanied by itching and a burning sensation. She has received unspecified topical treatments. On physical examination, an irregular plaque with hyperpigmented borders and a hypopigmented center is observed, with areas of localized scarring alopecia in the frontoparietal region. The histopathological report described hyperkeratosis, atrophy of the epidermis, hydropic degeneration of the basal layer, thickening of the basement

membrane, and edema in the dermis. Based on the topography, morphology, and histology, a diagnosis of Chronic Cutaneous Lupus is confirmed.

Chronic cutaneous lupus erythematosus (CLE) is a benign disorder that affects the skin and mucous membranes. It is characterized by plaques of variable size with erythema and scale, and as it progresses, it leads to atrophy and pigmentation changes, generally without affecting other organs.

*Second-year Dermatology Residents, Universidad Tecnológica Equinoccial
Dermatology Department, Hospital General Docente de Calderón.

**Dermatology Practitioner, Hospital General Docente de Calderón
Correspondence: gaby1064@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-4948-2579>

Date of receipt: 27/08/2024
Date of acceptance: 23/10/2024

In contrast, systemic lupus erythematosus (SLE) presents a broader aspect of organ and system involvement, including the kidneys, heart, and nervous system, as well as cutaneous manifestations such as the “butterfly rash.”¹

The differential diagnosis of discoid lupus includes several diseases with cutaneous and systemic involvement, such as dermatomyositis, which involves heliotrope-like skin lesions associated with muscle weakness and changes in muscle enzyme levels. Scleroderma is characterized by thickening and fibrosis of the skin and involvement of internal organs.

The initial management of patients with any form of cutaneous lupus erythematosus should include evaluation to rule out SLE activity. The treatment aims to control symptoms and clinical signs and includes a combination of topical corticosteroids as well as antimalarials like hydroxychloroquine, which help reduce skin lesions and improve immune response.² Regular follow-ups and oph-

thalmologic examinations are essential to detect possible adverse effects from the use of antimalarials. It is important not only to manage medications but also to provide information about skin care, such as the daily use of sunscreen and moisturizers. Most patients can control skin lesions with appropriate treatments, such as corticosteroids and antimalarials. However, discoid lupus can be chronic and recurrent, meaning that flares may occur over time.

CONSENT: Informed consent has been obtained from the patient and the medical establishment for the publication of the data and photographs in this article.

¹Goodfield M, Jones S, Veale D. The “Connective Tissue Diseases”. *Rook's Textbook of Dermatology*, Vol. 3, 7th ed, Ed. Blackwell Science, EUA, 2004, pages 56.2–56.23.

²Vicente Cuevas M, Olmedo Sanlaureano S, Jiménez Moya A. Systemic lupus erythematosus: A clinical case with cutaneous presentation. *Pediatr Aten Primaria* [Internet]. 2013 [cited June 13, 2024];15(57):55e5–9. Available from: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322013000100006

— Normas de Publicación

La Revista Dermatológica Centro Úraga es de acceso abierto, donde aceptará trabajos para su publicación siempre y cuando estén relacionados con la especialidad con previa revisión y aceptación del Comité Editorial y los asesoramientos del comité de par académico (simple ciego) que estimen necesario, sean estas modificaciones, correcciones o reducciones del trabajo.

La revista se publicará vía online 3 veces al año (cuatrimestral). Los meses del período de publicación se llevarán a cabo desde febrero – mayo, junio – septiembre, octubre – enero. De la misma manera, los períodos de recepción de trabajos científicos se efectúan en los meses de marzo, julio y noviembre. Se recibirán los diferentes documentos científicos al correo revista@druraga.com

Normativas de formato que debe cumplir cada estudio científico para ser publicado

En la primera página deben incluirse:

- Título del trabajo.
- Nombres y apellidos completos de cada autor.
- Centros en los que se llevó a cabo el trabajo.
- Dos a cinco palabras clave que sirvan, a juicio de los autores, para catalogar y fichar posteriormente el trabajo en los índices por materias y para el buscador electrónico.
- Correspondencia: nombre, dirección, correo electrónico y teléfono del autor principal.
- Código ORCID de cada autor.

Formato general del documento:

- El archivo de envío debe estar en formato Word.
- El documento debe ser enviado con estilo de fuente Times New Roman, tamaño 12, con interlineado de 1,5 y el texto justificado.
- Márgenes del documento Word:
 - 2,00 cm margen inferior derecho
 - 3,0 cm margen izquierdo superior
- Para hacer referencia a una palabra en latín o nombre científico deberá ser colocada con los siguientes formatos:

Cursiva **Negrita**

 - Para los estudios científicos que se requiere evidenciar imágenes del caso clínico o del informe histopatológico deberán ser de buena calidad y llevar su respectiva numeración para la identificación durante el proceso de lectura. Además, todas las ilustraciones, figuras y tablas se deben encontrar en los lugares del texto adecuados y no al final del estudio.

- Por último, deberá adjuntar la carpeta de imágenes y el consentimiento informado de los pacientes utilizados en el estudio durante el envío del trabajo científico.
- En todos los casos, la bibliografía será colocada siguiendo el estilo Vancouver 2023 y deberá adjuntar la fuente de obtención.

El idioma oficial de la revista es español, sin embargo, se aceptarán trabajos en inglés y otros idiomas, los mismos podrán incluirse los siguientes estudios científicos:

- Artículos originales
- Trabajo de revisión
- Reporte de caso clínico
- Reporte de serie de casos clínicos
- Cartas al Editor
- Haga su diagnóstico
- Imágenes en Dermatología
- Dermatoscopia

ARTÍCULOS ORIGINALES: Se incluirán trabajos originales de investigación clínica y básica. El número de autores no debe ser superior a 6. La extensión máxima del texto será de 3000 palabras (excluyendo la página del título, resumen, bibliografía, tablas y pies de figuras). El resumen debe contener 250 palabras en español y deberá ser traducido al idioma inglés. Se permitirán de 2 a 6 palabras claves, 30 citas bibliográficas, 5 figuras y 5 tablas.

ARTÍCULOS DE REVISIÓN: Pretende poner al día un tema de interés dermatológico, revisándolo en profundidad a partir de evidencia científica actualizada. Extensión del texto hasta 3500 palabras (excluyendo página del título, palabras claves, resumen, bibliografías, tablas, y pies de figuras). El resumen debe contener 250 palabras en español y deberá ser traducido al idioma inglés. Se permitirá hasta 4 autores, 2 o 6 palabras claves, 5 figuras y 5 tablas y deberá contar con 120 hasta 140 citas bibliográficas.

REPORTE DE CASOS CLÍNICOS: Incluye un caso clínico breve. Máximo 4 autores. La extensión del texto será máxima de 1200 palabras. Resumen máximo 150 palabras. Se permitirán de 2 a 6 palabras claves, 5 figuras y/o tablas. Máximo 15 citas bibliográficas.

REPORTE DE SERIE DE CASOS CLÍNICOS: Incluye varios casos clínicos. Incluye un caso clínico breve. Máximo 4 autores. La extensión del texto será máxima de 4000 palabras. Resumen máximo 150 palabras. Se permitirán de 2 a 6 palabras claves, 5 figuras y/o tablas. Máximo 15 citas bibliográficas.

CARTAS AL EDITOR: Sección destinada a recoger opiniones críticas, concordancias, u otro tipo de observación relativa a los artículos publicados en la revista. También podrán realizarse sugerencias, críticas o comentarios. Máximo 4 autores. No incluye resumen, no se deben colocar palabras clave. La extensión máxima del texto será 400 palabras. 5 figuras y/o tablas. Y máximo 10 citas bibliográficas.

IMÁGENES EN DERMATOLOGÍA: Se considerarán para su publicación imágenes originales y de alta calidad que reflejen características clínicas de enfermedades dermatológicas. La imagen debe ser original e inédita, aunque puede ser formada por una composición de 2 fotografías como máximo, una leyenda explicativa de 200 palabras sin palabras claves, ni resumen asociado. El título no debe contar con más de 10 palabras. Y se incluirán un máximo de 3 autores y máximo 5 citas bibliográficas.

HAGA SU DIAGNÓSTICO: Incluye casos clínicos originales, no publicados. Máximo 3 autores. Colocar palabras clave. No incluye resumen.

- Presentación del caso con extensión de máximo 200 palabras (incluir historia clínica, examen físico, histopatología (no colocar el diagnóstico), pruebas complementarias (en caso de ser necesarias), figuras a color clínicas, histológicas y/o dermatoscópicas, sin pie de figura (máximo 3).
- Para el diagnóstico y comentarios, se permitirán máximo 450 palabras, excluyendo la bibliografía. Debe comprender el diagnóstico, evolución y tratamiento del paciente, comentario sobre la enfermedad y diagnóstico diferencial, finalmente máximo 6 citas bibliográficas.

DERMATOSCOPIA: Para la discusión de casos clínicos donde la dermatoscopia aporta la clave diagnóstica. Máximo 4 autores. No incluye resumen. Deberá contener: Presentación del caso clínico con máximo 2 imágenes clínicas y un texto breve, sin diagnóstico (hasta 50 palabras). Hasta 2 imágenes dermatoscópicas acompañadas de la frase: ¿Cuál es su diagnóstico? Incluir comentario de máximo 200 palabras, incluir la descripción dermatoscópica con las claves diagnósticas y diferencial. Se aceptarán hasta 5 citas bibliográficas.

Estimado autor, con el objetivo de contribuir en el proceso de elaboración de su trabajo académico se ha desarrollado el “manual general de elaboración de estudios científicos”, un documento creado por el comité editorial de la Revista Dermatológica Centro Úraga. Tiene la finalidad de proporcionar una guía que evidencie la estructuración de cada uno de los trabajos académicos que recepta la revista. Por otro lado, los comentarios o dudas de carácter académico pueden ser enviadas al siguiente correo electrónico: revista@druraga.com

— Publishing Guidelines

The Úraga Center Dermatology Journal is open access, where it will accept papers for publication as long as they are related to the specialty with prior review and acceptance of the Editorial Committee and the advice of the academic peer committee (single blind) that they deem necessary, whether these modifications, corrections or reductions of the work.

The journal will be published online 3 times a year (quarterly). The months of the publication period will be from February – May, June – September, October – January. In the same way, the periods of reception of scientific papers will be held in the months of March, July and November. The different scientific papers will be received through the website <https://revistadcu.ec>

The articles are exclusive for the journal, understanding that they have not been published elsewhere, they must be original. Due to the fact that any text coming from the Internet will be disqualified after an analysis through an anti-plagiarism software TURNITIN, where up to 10% of similarity will be accepted.

Format standards that each scientific study must comply with in order to be published

The first page should include:

- Job title.
- Full names and surnames of each author.
- Centers where the work was carried out.
- Two to five key words that serve, in the authors' opinion, to catalog and subsequently file the work in the subject indexes and for the electronic search engine.
- Correspondence: name, address, e-mail and telephone number of the main author.
- ORCID code of each author.

General format of the document:

- The submission file must be in Word format.
- The document must be sent in Times New Roman font style, size 12, with 1.5 line spacing and justified text.
- Word document margins:
 - 2.5 cm top and bottom margin
 - 3.0 cm left and right side margin
- For scientific studies that should evidence images of the clinical case or histopathological report should be of good quality and should be numbered for identification during the reading process. In addition, all illustrations, figures and tables should be found in the appropriate places in the text and not at the end of the study.

- In all cases, the bibliography will be placed following the Vancouver style and the URL of each one must be attached.

The official language of the journal is Spanish, however, papers will be accepted in English and other languages, which may include the following scientific studies:

- Original articles
- Revision work
- Clinical case report
- Clinical case series report
- Letters to the Editor
- Make your diagnosis
- Imaging in Dermatology
- Dermatoscopy

FOR ORIGINAL ARTICLES: Original clinical and basic research papers will be included. The number of authors should not exceed 6. The maximum length of the text will be 3000 words (excluding the title page, abstract, bibliography, tables and figure captions). Up to 30 bibliographic citations, 8 figures and 5 tables will be allowed.

REVIEW PAPER: Aims to update a topic of dermatological interest, reviewing it in depth based on updated scientific evidence. Text length up to 3500 words (excluding title page, keywords, abstract of 150 words maximum, bibliographies, tables, and figure captions). Maximum 4 authors. Maximum 100 bibliographic citations.

CLINICAL CASE REPORT: Include a brief clinical case. Maximum 4 authors. The maximum length of the text will be 1000 words. Abstract maximum 200 words. Key words. Maximum 3 figures and/or tables. Maximum 15 bibliographic citations.

CLINICAL CASE SERIES REPORT: Includes several clinical cases. Maximum 4 authors. The length of the text will be a maximum of 2000 to 4000 words. Abstract maximum 200 words. Key words. Maximum 3 figures and/or tables. Maximum 20 bibliographic citations.

LETTERS TO THE EDITOR: Section intended to collect critical opinions, concordances, or any other type of observation related to the articles published in the journal. Suggestions, criticisms or comments may also be made. Maximum 4 authors. It does not include an abstract, key words should be included. The maximum length of the text will be 800 words. 3 figures and/or tables. And a maximum of 10 bibliographic citations.

IMAGES IN DERMATOLOGY: Original, high quality images reflecting clinical features of dermatological diseases will be considered for publication. The image must be unique, although it can be formed by a composition of a maximum of 2 photographs, an explanatory caption of 250 words without bibliography or associated abstract. The title should not exceed 10 words. A maximum of 3 authors should be included.

MAKE YOUR DIAGNOSIS: Includes original, unpublished clinical cases. Maximum 3 authors. Include key words. Do not include abstract.

1. Presentation of the case with a maximum of 200 words (including clinical history, physical examination, histopathology (do not include the diagnosis), complementary tests (if necessary), clinical, histological and/or dermatoscopic color figures, without caption (maximum 3).
2. For the diagnosis and comments, a maximum of 450 words will be allowed, excluding bibliography. It must include the diagnosis, evolution and treatment of the patient, commentary on the disease and differential diagnosis, and finally a maximum of 6 bibliographic citations.

DERMATOSCOPY: For the discussion of clinical cases where dermoscopy provides the diagnostic key. Maximum 4 authors. Does not include abstract. It must contain: Presentation of the clinical case with a maximum of 2 clinical images and a brief text, without diagnosis (up to 50 words).

Up to 2 dermatoscopic images accompanied by the sentence: What is your diagnosis? Include a commentary of 400 words maximum, including the dermatoscopic description with the diagnostic and differential keys. Up to 6 bibliographic citations will be accepted.

Comments or questions of an academic nature should be sent to the following e-mail address:

revista@druraga.com



26TH

World Congress
of Dermatology
GUADALAJARA • MEXICO



REVISTA DERMATOLÓGICA CENTRO URAGA

OFFICIAL PUBLICATION DERMATOLOGIC CENTER URAGA

VOLUMEN 6 \ NÚMERO 2 \ AÑO 2024 \ GUAYAQUIL-ECUADOR