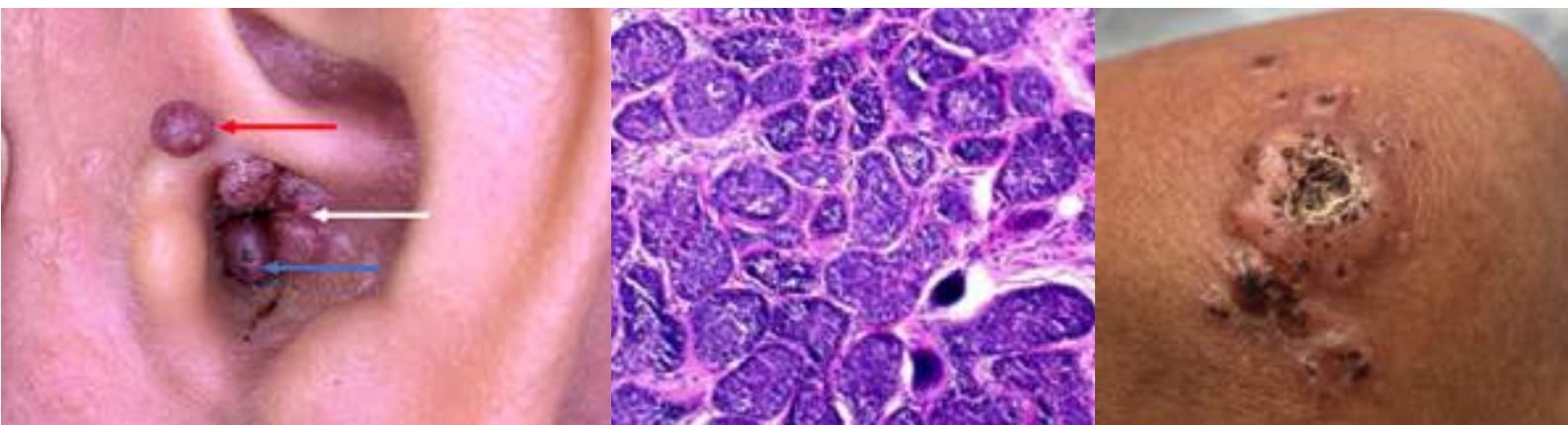




EDITORIAL

Nuevo año, nuevas ilusiones y un mismo escenario
New year, new expectations, same scenario

ARTÍCULOS ORIGINALES / ORIGINAL ARTICLES

Granuloma Piógeno: Lesiones múltiples en el
pabellón auricular. Reporte de un caso y revisión
de la literatura a propósito del tema
*Pyogenic Granuloma: Multiple lesions affecting the
pinna. Case report and literature review*

CASOS CLÍNICOS / CASE REPORTS

Descripción ecográfica del quiste epidérmico
Ultrasound overview of epidermoid cyst

Cilindroma solitario recidivante: Reporte de un
caso en cuero cabelludo
Recurrent Solitary Cylinder: Case report of the scalp

Acropigmentación reticulada de Kitamura:
Reporte de caso clínico
*Reticulate acropigmentation of Kitamura:
Clinical case report*

CASOS CLÍNICOS / CASE REPORTS

Dermatofibrosarcoma protuberans pigmentado,
Tumor de Bednar: Reporte de un caso y sus hallazgos
dermatoscópicos
*Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans, Bednar
tumor: case report and Dermatoscopic findings*

Trago Accesorio Asociado a Otras Alteraciones. Una
Recopilación Visual de Casos Observados y Una
Revisión Suscinta del Tema
*Accessory Tragus Associated with Other Alterations.
A Visual Compilation of Observed Cases and A Brief
Review of the Subject*

HAGA SU DIAGNÓSTICO / WHAT IS THE DIAGNOSIS?

Placa indurada de distribución zosteriforme en
region lumbar en un paciente lactante
*Indurated plaque with zosteriform distribution in
lumbar region of nursing patient*

IMÁGENES EN DERMATOLOGÍA / IMAGES IN DERMATOLOGY

Criptococosis cutánea primaria



Hay un
UMBRELLA
para cada tipo de piel



PROTECTORES SOLARES 
Umbrella



MAXIDERM®

Desonide (Prednacinolona)

¡Versatilidad que restaura!

Nuevas presentaciones

Espuma X 50 g



Emulsión X 120 mL



Crema x 15 g



Venta bajo
receta médica



Disponible en todas
las farmacias del país



Su salud nos mueve

TRATAMIENTO PARA HIPERPIGMENTACIÓN, MANCHAS Y MELASMAS



1. PREVIENE Y CORRIGE la hiperpigmentación y manchas solares

DESPIGMENTANTE
+ PROTECCIÓN SOLAR

2. DISMINUYE LA PRODUCCIÓN de melanina, reduce manchas y atenúa marcas

TRATAMIENTO
DÍA Y NOCHE

Con Vitamina C 

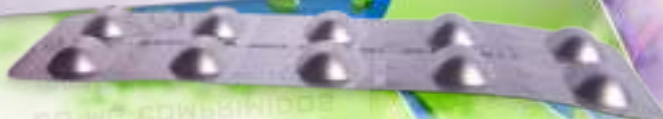
Con Retinol 



EL **PESO** **NO IMPORTA**

**BIENVENIDOS AL
MUNDO BILAXTEN**

DÍGALE ADIÓS A LA
DOSIS PONDERAL.



Bilaxten 2,5mg/ml solución oral: Tratamiento sintomático de rinoconjuntivitis alérgica (estacional y perenne) y de la urticaria, indicado en niños de 2 a 11 años. Dosis: 10 mg de Bilastina (4 ml de solución oral) en niños de 2 a 11 años. Contraindicaciones: Hipersensibilidad al principio activo o a alguno de los excipientes. Presentación: Frasco x 120 ml + inserto. REG. SAN. 5492-MEE-0920

Bilaxten 20mg comprimidos: Tratamiento sintomático de la rinoconjuntivitis alérgica (estacional y perenne) y de la urticaria. Bilaxten 20 mg comprimidos está indicado en adultos y adolescentes (edad igual o superior a 12 años). Dosis: 20 mg de Bilastina (1 comprimido) una vez al día para el alivio de los síntomas de la rinoconjuntivitis alérgica (RAE y RAP) y de la urticaria. Contraindicaciones: Hipersensibilidad al principio activo o a alguno de los excipientes. Presentación: Caja x 1 blíster x 10 comprimidos c/u + inserto, Caja x 2 blíster x 10 comprimidos c/u + inserto, Caja x 3 blíster x 10 comprimidos c/u + inserto. REG. SAN. 361570812

Consérvese a una temperatura no mayor a 30°C
Manténgase fuera del alcance de los niños.
Producto de uso delicado, adminístrese por prescripción y bajo vigilancia médica.
Venta bajo receta médica

Más información disponible a solicitud a FAES FARMA DEL ECUADOR S.A., Quito
Av. Naciones Unidas E2-30 y Nuñez de Vela
Edificio Metropolitano, piso 8, oficina 807
Teléfono: +593 2450-4219
Material publicitario dirigido única y exclusivamente a profesionales de la salud.

Pilexil®

Previene & Detiene

LA CAÍDA DEL CABELLO EN

Hombres y Mujeres

Si probaste
de todo para
detener
la caída
del cabello

Es porque
no probaste
Pilexil®



Controla el exceso
de grasa del cuero
cabelludo.

Aporta vitaminas y
minerales esenciales
para el mantenimiento y
correcto fortalecimiento
y crecimiento del
cabello.

Fortalece el folículo,
da fuerza y vigor a la
hebra capilar.

Pilexil previene y
detiene la caída del
cabello **sin efectos
secundarios**

Engrosa el cabello
haciéndolo más
fuerte.

Mejora la circulación
sanguínea para que
las vitaminas y
nutrientes lleguen al
folículo.

Comité Editorial Editorial Committee

DIRECTOR

Dr. Enrique Úraga P.

REDACTOR JEFE / CHIEF EDITOR

Dra. Annette Morán A.

COLABORADORES / COLLABORATORS

Dr. Juan José Ambrossi

Dr. Alfredo Chávez C.

Dra. María Belén Estrella

Dr. Santiago Palacios

Dra. Cristina Solórzano T.

DISEÑO EDITORIAL / EDITORIAL DESIGN

Daniela Santibáñez B.

Andrés Roca M.

TRADUCCIÓN / TRANSLATION

Francisca Garcés Narváez

COMITÉ EDITORIAL NACIONAL / NATIONAL EDITORIAL COMMITTEE

Dra. María Cecilia Briones C.

Dr. Juan Carlos Garcés S.

Dr. Enrique Loayza S.

Dra. Andrea Lubkov E.

Dra. Annette Morán A.

Dra. Verónica Uruga W.

Dr. César Augusto Sandoval

COMITÉ EDITORIAL INTERNACIONAL / INTERNATIONAL EDITORIAL COMMITTEE

Dr. Xavier Alonso

Dr. Juan Guillermo Chalela

Dr. Juan Carlos Diez De Medina

Dr. Manuel Del Solar

Dra. Elda Giansante

Dr. Jorge Ocampo

Dr. Ricardo Pérez

Dr. Martín Sanguenza

Dr. Fernando Valenzuela

Dr. Pablo de la Cueva

Dr. Diego del Ojo

EDITORIAL

10

Nuevo año, nuevas ilusiones y un mismo escenario

Úraga E.

ARTÍCULOS ORIGINALES

12

**Granuloma Piógeno: Lesiones múltiples en el pabellón auricular.
Reporte de un caso y revisión de la literatura a propósito del tema**

Úraga E., Úraga V., Chávez A., Garcés J.C., Aguilar A.

CASOS CLÍNICOS

34

Descripción ecográfica del quiste epidérmico

Dickens C., Chávez A.

40

Cilindroma solitario recidivante: Reporte de un caso en cuero cabelludo

Úraga V., Garcés J.C., Chávez W., Úraga E.

48

Acropigmentación reticulada de Kitamura: Reporte de caso clínico

Larco P., Briones M., Úraga E.

56

**Dermatofibrosarcoma protuberans pigmentado, Tumor de Bednar:
Reporte de un caso y sus hallazgos dermatoscópicos**

Lubkov A., Andino M., Garcés J.C., Úraga E.

62

**Trago Accesorio Asociado a Otras Alteraciones. Una Recopilación
Visual de Casos Observados y Una Revisión Suscinta del Tema**

Úraga E., Úraga V., Garcés K., Aguilar A.

HAGA SU DIAGNÓSTICO

80

**Placa indurada de distribución zosteriforme en region lumbar en un
paciente lactante**

Larco P., Morán A., Úraga E.

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

86

Criptococosis cutánea primaria

Ordóñez-Rubiano M., Rodríguez M.

EDITORIAL

11

New year, new expectations, same scenario

Úraga E.

ORIGINAL ARTICLES

23

Pyogenic Granuloma: Multiple lesions affecting the pinna. Case report and literature review

Úraga E., Úraga V., Chávez A., Garcés J.C., Aguilar A.

CASE REPORTS

37

Ultrasound overview of epidermoid cyst

Dickens C., Chávez A.

44

Recurrent Solitary Cylinder: Case report of the scalp

Úraga V., Garcés J.C., Chávez W., Úraga E.

52

Reticulate acropigmentation of Kitamura: Clinical case report

Larco P., Briones M., Úraga E.

59

Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans, Bednar tumor: case report and Dermatoscopic findings

Lubkov A., Andino M., Garcés J.C., Úraga E.

71

Accessory Tragus Associated with Other Alterations. A Visual Compilation of Observed Cases and A Brief Review of the Subject

Úraga E., Úraga V., Garcés K., Aguilar A.

WHAT IS THE DIAGNOSIS?

83

Indurated plaque with zosteriform distribution in lumbar region of nursing patient

Larco P., Morán A., Úraga E.

IMAGES IN DERMATOLOGY

87

— Editorial

NUEVO AÑO, NUEVAS ILUSIONES Y UN MISMO ESCENARIO

En pocos días iniciamos un nuevo año y, como siempre ocurre, nuevas ideas, planes y emprendimientos (palabra muy en boga actualmente), son puestos en consideración, y en ocasiones olvidamos algo que al menos para mí es muy importante y que consiste en hacer una revisión de lo bueno, lo malo y lo feo del año que termina, y es que este 2021, nos deja cosas que no podemos ni debemos desechar, en quienes como nosotros practicamos la medicina y que, al menos lo que consideramos como bueno debemos acrecentarlo en un mundo que mantiene similares condiciones de pandemia.

Los cambios que se dieron en el 2020 se mantuvieron, la ausencia de congresos y eventos presenciales, la proliferación de seminarios web, conferencias y cursos en línea, las reuniones vía zoom, streamyard y otros se multiplicaron, y todo esto llevó a que en algunas ocasiones el deseo de mantener una actualización académica seria, nos condujera a un intenso agotamiento y a la posibilidad de considerar seriamente un alejamiento de estos sistemas. Si a ello sumamos que, los laboratorios médicos en su afán de llevar adelante su trabajo también multiplicaban los ofrecimientos, visitas y información online, podemos entender que se produjese una saturación lógica ante tal avalancha de eventos virtuales.

Sin embargo, si hacemos una reflexión sincera, igualmente notaremos ciertas indudables ventajas, las reuniones académicas virtuales, llevadas a cabo con sensatez, demostraron ser más prácticas que las presenciales, y obviaban muchas excusas a veces lógicas como la hora de las reuniones, el temor de la inseguridad que en muchas ciudades existe, la lluvia, el transporte o las dificultades que la atención del hogar puede demandar especialmente en lo que a las damas se refiere, y vimos entonces que estas reuniones virtuales, aparecieron como un sistema que abolía tales lógicas excusas, permitiendo que aquellos que realmente deseaban mantener una actualización y un intercambio académico serio lo tuvieran a su alcance, más aún, cuando dichos eventos virtuales permiten la extensión a otras ciudades del país o a otros países, permitiendo soñar tal vez con una integración académica regional que antes habría parecido impracticable.

Desearía entonces que en el 2022, estas conclusiones nos permitan mantener y acrecentar estas ventajas, pues, como alguna vez manifestara un conocido filósofo “ *El saber, es el privilegio de aquellos que en su alma albergan el ansia de aprender*”, y talvez, solo talvez, algunos que aún conservamos el ansia de conocimientos a la que se refiere el viejo filósofo, veamos plasmados en realidad esos sueños que no solo son patrimonio de las almas jóvenes.

Enrique Úraga Pazmiño

— Editorial

NEW YEAR, NEW EXPECTATIONS, SAME SCENARIO

In a few days, a new year starts and, as always, new ideas, plans and ventures (word that is very much in vogue nowadays), are put into consideration. But sometimes we forget something that, at least for me, is very important, and that is to do a review of the good, the bad and the ugly of the year that ends. Truly, 2021, leaves us things that we, as physicians, cannot and should not discard, especially that which is good. We should work on multiplying that which is positive in the midst of a world that still observes pandemic conditions.

Changes which took place in 2020 were maintained. The absence of congresses and face-to-face events, along with the proliferation of webinars, conferences and online courses, meetings via zoom, streamyard and others have multiplied. This inevitably led to burn out and exhaustion, as we tried to uphold our academic knowledge, which prompted us to reconsider the adoption of such systems. Furthermore, medical laboratories, in the hopes of growing their business, also increased online offers, visits, and information. And, understandably, there came a point of virtual saturation.

However, if we are being honest, we must also acknowledge certain advantages: reasonable virtual academic meetings proved to be more practical than face-to-face ones. They also obviated many logical excuses, such as time and fear caused by the insecurity in many cities, along with the rain, transportation or demanding home care activities, concerning the ladies in particular. These online meetings certainly helped to eliminate excuses, allowing those who really wanted to update their academic expertise to easily engage. Moreover, this type of events allows us to reach more people both nationally and internationally, as well as turning the dream of a regional academic integration into reality.

This 2022, I hope the aforementioned conclusions prompt us to make good use of these advantages. As a well-known philosopher once said, *“To know is a privilege for those who soulfully yearn to learn”*. Maybe, just maybe, some of us who still preserve the desire of knowledge, that knowledge referred to by the old philosopher, will make those dreams come into fruition, dreams which are not only the heritage of the young souls.

Enrique Úraga Pazmiño

ARTÍCULO DE ORIGINAL

Granuloma Piógeno: Lesiones múltiples en el pabellón auricular. Reporte de un caso y revisión de la literatura a propósito del tema

Enrique Úraga,* Verónica Úraga,** Alfredo Chávez,** Juan Carlos Garcés,**
Andrea Aguilar****

* Director del Centro Dermatológico
"Dr. Úraga". Director del Posgrado
de Dermatología UCSG
** Dermatólogo del Centro
Dermatológico "Dr. Úraga" –
Guayaquil – Ecuador
*** Dermatopatólogo
**** Médico Rotante del Centro
Dermatológico "Dr. Úraga" –
Guayaquil – Ecuador

Correspondencia a:
drenriqueuragap@hotmail.com

Palabras clave: Granuloma
piógeno, dermatitis seborreica,
demodicosis, orificio auditivo
externo

Fecha de recepción: 01-12-2021
Fecha de aceptación: 12-12-2021
Fecha de publicación:

RESUMEN

El granuloma piógeno es un cuadro relativamente frecuente que se puede observar en todas las edades y al que siempre se le ha aceptado un origen traumático que al parecer no es verdaderamente mayoritario. Presentamos el caso de una paciente con una dermatitis seborreica facial intensa de larga evolución, acompañada de demodicosis espinulosa de cara y cuello y lesiones tumorales múltiples del orificio auditivo externo izquierdo, con un año de evolución. Revisamos el cuadro y realizamos una revisión de la literatura al respecto.

INTRODUCCIÓN

El término granuloma piógeno (GP) es una denominación errónea, dado que ni es un verdadero granuloma ni tiene origen bacteriano. Esta lesión también conocida como granuloma telangiectásico, es actualmente aceptada con el nombre de hemangioma capilar lobulillar.¹ Es una neoplasia vascular benigna adquirida que se localiza en la piel en el 80% de los casos y en las membranas mucosas en el 12 % y que se caracteriza por un crecimiento rápido y una superficie muy friable.

Predomina en la niñez y adultez temprana, entre la segunda y tercera décadas de la vida, siendo la ubicación cutánea más frecuente en varones y la localización en mucosas de mayor predominio en el sexo femenino. Pacientes embarazadas pueden presentar GP en mucosas en un por-

centaje que oscila entre un 0,9% y un 9,6% sobre todo durante los cinco primeros meses de la gestación y cuando es observado en estas circunstancias el GP también es conocido con los nombres de éupulis del embarazo o granuloma gravidarum o granuloma del embarazo.²

PATOGENIA

En lo que corresponde a su patogénesis, si bien como indicábamos anteriormente su nombre sugiere un origen infeccioso, en realidad su causa hasta el momento actual es desconocida. El GP es una lesión vascular inflamatoria de piel y mucosas que para unos es un tumor vascular benigno mientras que otros autores lo definen como una lesión inflamatoria reactiva.³ Sin embargo la pato-

génesis de la mayoría de los GP esporádicos y de los GP asociados a las manchas de vino de Oporto sigue siendo difícil de determinar. Recientemente, la mutación BRAF c.1799T> ha sido identificada como una de las principales mutaciones en la patogénesis del GP, lo que explicaría el porque de la aparición de múltiples GP en pacientes tratados con inhibidores BRAF.⁴⁻⁵

La mayor parte de las teorías sobre la patogénesis del GP están centradas en una respuesta neovascular hiperplásica a un estímulo angiogénico que provoca un desequilibrio entre promotores e inhibidores.

Los factores de crecimiento angiogénicos, como el factor de crecimiento endotelial vascular y la decorina, los factores de transcripción (pATF2 y pSTAT3) y la proteína quinasa activada por mitógenos se sobreexpresan en los GP, pero su función exacta es indeterminada.⁶

Diversos reportes afirman que el GP puede aparecer como respuesta a injuria previa, como por ejemplo en el caso de aparición de GP múltiples en una quemadura en el brazo 3 semanas después de producida la misma,⁷ o como consecuencia de la instalación de aretes en la nariz como en los casos reportados por Gosh et al.,⁸ factores hormonales, diversos fármacos o tratamientos con laser, dando lugar al concepto de que el GP se puede clasificar como una enfermedad reactiva.⁵ Baykal et al. reportan un caso en el cual la férula de yeso habría producido una leve lesión nerviosa periférica que a corto plazo condujo a la interrupción del crecimiento de las uñas y a la aparición de GP múltiples que semejaban retroniquia,⁹ confirmando lo que ya en el 2001 Tosti et al. habían reportado en 9 pacientes en los cuales al retirar el yeso se observó que habían desarrollado onicomadesis y GP del pliegue ungual proximal.¹⁰

Thakur et al. en el 2016 reportan un caso similar¹¹ y Lopez-Castillo et al. en el 2020,¹² todos estos casos fueron en manos y su presencia indicaría que no son casos aislados sino una consecuencia de la presión de la férula de yeso que debe ser tomada en cuenta como desencadenante.

Entre los medicamentos más citados como causales se encuentran los retinoides sistémicos como el acitretin¹³ y

la isotretinoína¹⁴ que disminuyen la unión entre los queratinocitos y tienen propiedades angiogénicas. Los inhibidores de la tirosina kinasa y de los receptores del factor de crecimiento epidérmico como el gefitinib¹⁵ e imatinib con un efecto secundario vascular y el erlotinib con el cual se reportó un caso de GP localizado en la traquea en un paciente en tratamiento por cáncer de pulmón,¹⁶ los inhibidores de la BRAF como el vemurafenib que provoca sobre expresión de MAP quinasa. Otros medicamentos como la levotiroxina mencionada en un caso de GP múltiples orales en paciente hipotiroideo,¹⁷ ciclosporina, tacrolimus, fluoracilo tópico y sistémico¹⁸ con efecto proangiogénico, imiquimod tópico entre otros que también han sido citados.⁶

Paradójicamente existe un reporte de aparición de GP durante el tratamiento con un inhibidor de la angiogénesis como es el ramucirumab que es un anticuerpo monoclonal IgG1 totalmente humanizado y dirigido al receptor 2 extracelular del factor de crecimiento endotelial vascular.¹⁹⁻²⁰

Se ha insinuado una relación entre GP y virus del herpes tipo 1, Hayden et al. reportan un caso que fue curado en dos semanas con la administración de valanciclovir.²¹ Igualmente su frecuencia de aparición en el embarazo parece indicar que los factores hormonales juegan un papel en la etiología del proceso, sin embargo, existen muchos opositores a esta teoría.²²

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Por lo común se inicia como una pápula roja pequeña que luego crece en forma rápida durante semanas o meses con sangrado fácil, para finalmente estabilizarse. En cuanto al tamaño es poco usual que supere el centímetro.

Puede ser sésil o pedunculada y en su base puede observarse un festón o collarate de epidermis acantótica. Por lo común nacen de piel aparentemente normal aunque se ha reportado su aparición sobre malformaciones vasculares o en brote aparente periungueal.⁶

VARIANTES CLÍNICAS

De acuerdo con lo que hemos revisado anteriormente, tenemos claro que existen variantes clínicas del GP y que a continuación detallo:

- **GP de las mucosas:** Pudiendo ser solitarias o múltiples, sésiles o pediculadas y que presentan sangrado fácil.
- **GP múltiple y/o diseminado y/o con satelitosis:**⁶⁻²³ Estas últimas que se presentan como lesiones múltiples y que aparecen espontáneamente o siguiendo a un tratamiento previo.
- **GP congénito:** Si bien es una lesión que como indicamos se puede presentar en cualquier etapa de la vida como una lesión adquirida, existen reportes de aparición al nacimiento. Browning et al.,⁵⁸ reportaron dos casos de GP congénito diseminado y gigante tomando cara, extremidades y región vulvar.
- **GP gigante:** Es muy raro y con relativamente pocos casos publicados, la mayor parte crecen menos de 2 cm y cuando en ocasiones crece más de 4 cm se denominan GP gigantes²⁴ provocando gran dificultad para diferenciarlos de tumores malignos, dificultad que puede presentarse aún con los GP de menor tamaño y la confusión se da especialmente con el melanoma.²⁵⁻²⁶
- **GP subcutáneo e Intravascular:** Si bien el GP normalmente se produce en la dermis superficial, raramente pueden producirse lesiones subcutáneas e intravasculares como el caso que con estas dos características reportaron Barr et al.²⁷ La forma intravascular fue reportada en 1979 por Cooper et al. presentando un estudio de 18 pacientes y en su trabajo afirmaba que estos casos tenían que ser diferenciados del angiosarcoma y de la hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia.²⁸

LOCALIZACIÓN DE LAS LESIONES

En lo que corresponde a su ubicación, el GP puede ubicarse en cualquier área corporal siendo en los adultos más frecuente la localización en tronco o extremidades,

mientras que en los niños las lesiones se ubican en cabeza y cuello. La piel se afecta en mayor grado que las mucosas (86%).⁶

Existen reportes de localizaciones inusuales como el meato urinario²⁹ casos en lengua, como el reportado en una paciente embarazada y otro en un paciente varón,³⁰⁻³¹ en vulva³² o en pene como el curioso caso de un paciente que luego de un año de curado un chancro sifilítico, aparece GP en la mancha del chancro curado.³³ Igualmente se ha reportado su ubicación en escroto.³⁴

Como reporte curioso está la aparición de GP surgiendo de la cavidad vacía después de una extracción dental y que el autor califica como extremadamente rara.³⁵

Por otra parte y en forma general son de observación frecuente la localización en cuero cabelludo y dedos y a nivel oral en gingiva (39,64%).³⁶⁻³⁵⁻³⁷

El GP puede aparecer dentro de una malformación vascular capilar,³⁸ como por ejemplo la mancha en vino de oporto bien sea en forma espontánea o bien después de una terapia laser³⁹ lo cual apoyaría el concepto de que el GP surge de anastomosis arteriovenosas microscópicas que se encuentran en las malformaciones capilares y en localizaciones habituales de GP como las zonas acrales y las mucosas oral y nasal,⁶ se lo ha reportado igualmente creciendo sobre un nevus flammeus en forma recidivante.⁴⁰

En lo que a nuestro caso se refiere la localización a nivel del pabellón auricular no es extremadamente extraña pues existen reportes al respecto siendo los más citados los casos relacionados con piercing como en el caso de GP bilateral reportado por Dash,⁴¹ Magliulo⁴² o los de Song⁴³ quien relata igualmente GP bilateral en el canal auditivo externo en una paciente embarazada y al que atribuyeron un origen hormonal y el de Hsu con descarga serosanguinolenta constante.⁴⁴ Park por su parte reportó el primer caso de una ubicación anatómica más profunda del GP a nivel de la membrana timpánica en un paciente con otorrea crónica.⁴⁵ Por su

parte Rehman reporta un caso de GD gigante ubicado en la concha al punto de provocar obstrucción del meato auditivo externo.⁴⁶

PATOLOGÍA

Histológicamente el GP está compuesto de capilares y vénulas con células epiteliales dispuestas en lóbulos por un estroma fibromixoide. Su desarrollo puede ser clasificado en tres fases: celular, capilar o vascular y tercero, involutiva. Si la lesión no recibe tratamiento es posible observar una lenta regresión fibromatosa pero después de un tiempo prolongado. Las células endoteliales en el GP expresan CD34, ICAM-1, VCAM-1 en asociación con una mayor densidad microvascular.⁴⁷

DIAGNÓSTICO

Generalmente es clínico en base de las características antes citadas.

La dermatoscopia pone de manifiesto características muy propias del cuadro⁴⁸⁻⁴⁹ como son la presencia de:

- Pápulas de un color rosado homogéneo (92%)
- Collarete blanco que rodea a la pápula (85%)
- Presencia de líneas blancas en riel que se entrecruzan atravesando la lesión y que representan los septos fibrosos que se pueden ver histopatológicamente (31%)
- Ulceración (46%)
- Presencia de estructuras vasculares
 - vasos puntiformes
 - vasos en coma
 - vasos en horquilla
 - vasos glomerulares
 - telangiectasias
 - vasos lineares / irregulares
 - vasos polimorfos / atípicos
- Presencia de finas escamas

Oiso y Kawada creen que el examen dermatoscópico del GP debe ser hecho con y sin presión por que con la misma desaparecen las estructuras vasculares.⁵⁰

Zaballos en su trabajo⁵¹ reconoce las mismas características dermatoscópicas antes mencionadas, cita las estructuras vasculares que se pueden observar y establece siete patrones de combinación de todas las estructuras antes enumerada y que graficamos en la Figura 1 que tomamos del artículo de P. Zaballos.⁵¹

1. Red homogénea y collarete blanco (P1)
2. Red homogénea y líneas blancas en riel (P2)
3. Red homogénea y estructuras vasculares (P3)
4. Red homogénea, collarete blanco y líneas blancas en riel (P4)
5. Red homogénea, collarete blanco y estructuras vasculares (P5)
6. Red homogénea, líneas blancas en riel y estructuras vasculares. (P6)
7. Red homogénea, collarete blanco, líneas blancas en riel y estructuras vasculares (P7)

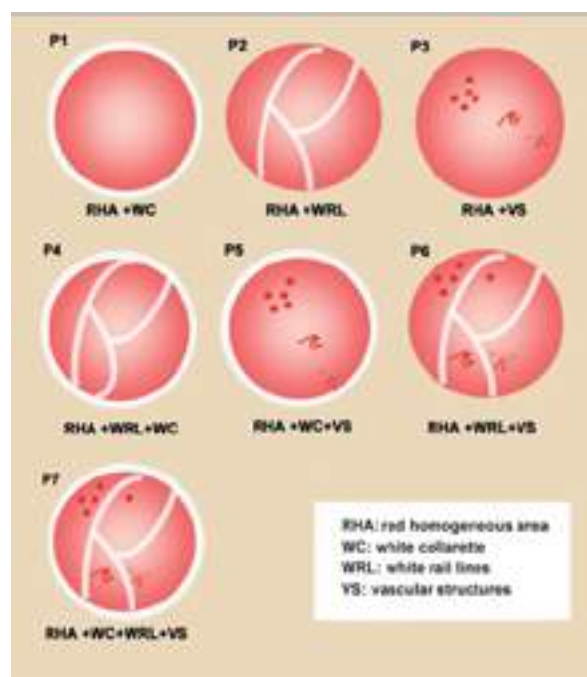


Figura 1. Esquema de patrón de combinaciones (tomado del artículo de Pedro Zaballos Diego⁵¹)

Conjuntamente con la dermatoscopia, el examen histopatológico confirma el diagnóstico y permite descartar tumores malignos como el melanoma amelanótico en casos dudosos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Se han enumerado muchas patologías como diferenciales siendo las más citadas⁶⁻²²

- Hemangioma infantil
- Nevo de Spitz
- Tumor glómico
- Verruga vulgar
- Melanoma amelanótico
- Carcinoma de células escamosas
- Carcinoma basocelular
- Angiomatosis bacilar
- Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia
- Angiosarcoma
- Nevo melanocítico irritado
- Hemangiomas

TRATAMIENTO

Si bien la regresión espontánea está reportada, la misma es muy infrecuente y la posibilidad de sangrado y ulceración demandan un tratamiento.

No abundan los ensayos de comparación de terapias y no existe un acuerdo sobre los tratamientos óptimos. Se reportan y preconizan muchos tipos de tratamiento, desde quirúrgicos a terapias tópicas e intralesionales o incluso la combinación de las mismas.⁶ Si el GP es pedunculado se puede realizar escisión con cauterización de la base, pero en este caso aumenta el riesgo de recidiva. En un estudio de 34 reportes de terapia en GP realizado por Lee et al comparando las terapias reportadas concluyen que entre la escisión con cierre directo (510 casos con 15 recurrencias) vs afeitado y cauterización de la base (199 casos con 19 recidivas), hubo mayor recurrencia en la segunda 2.94% vs 9.55% respectivamente) mientras que en las terapias no quirúrgicas, la crioterapia con nitrógeno líquido fue la que tuvo menor porcentaje de recidivas comparadas con todo el resto de procedimientos (3 recidivas en 185 casos con un porcentaje 1,62%).⁵²

Si hablamos de lesiones ubicadas en zonas no cosméticas la mayor parte de los autores sugieren la escisión

quirúrgica de espesor completo que asegura la no recidiva y permita de ser necesario el estudio histopatológico de la pieza.

Entre las terapias tópicas e intralesionales se preconiza la escleroterapia con tetradecil sulfato sódico 0,1ml al 3% como un tratamiento seguro y económico en pacientes adultos.⁵³

El imiquimod en crema al 5% ha sido utilizado en niños con GP facial desde 6 meses de edad a 12 años con buenos resultados especialmente cuando no se desea utilizar anestesia ni sedación y sin que presenten efectos secundarios.⁵⁴

El uso de beta bloqueadores tópicos como el timolol en solución oftálmica al 0,5% BID⁵⁵ y el propranolol en gel al 4% y en ungüento al 1% han sido reportados con éxito.

Ultimamente se ha preconizado el uso de sal de mesa para el tratamiento del GP, se aplica parafina en la piel perilesional para evitar la irritación, se cubre la piel con la sal y se ocluye con cinta adhesiva quirúrgica y se repite cada día, pudiendo observarse desaparición de la lesión entre siete y catorce días dependiendo de la ubicación y tamaño del GP.⁵⁶ En otro reporte del 2021 los autores realizan el tratamiento en 50 pacientes con GP variados en piel y mucosas con 100% de resultados y sin complicaciones.⁵⁷

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 28 años de edad sin antecedentes personales de importancia ni alergia alguna.

Al momento de la consulta la paciente refiere dos problemas, de una parte y desde hace algunos años descamación intensa de cuero cabelludo y lesiones del mismo tipo en frente y región centrofacial acompañadas de prurito intenso y, en segundo lugar, refiere con un año de evolución la presencia de pequeñas tumoraciones con sangrado ocasional, que habían sido tratadas en servicios de otorrino con corticoides tópicos sin mejoría.

Refiere que estas lesiones aparecieron luego de prurito persistente que la llevaba a un rascado intenso.

Al examen se observa descamación profusa del cuero cabelludo, placas eritemato descamativas en frente, mejillas y en zona centro facial. Presencia de lesiones acneiformes en las mejillas. (Foto 1)



Foto 1. Se observan lesiones descamativas en el borde del cuero cabelludo y áreas seborreicas.

A nivel del cuello se puede observar a simple vistas múltiples pequeñas proyecciones blanquecinas que sugieren demodicosis espinulosa (Foto 2).

En el pabellón auricular izquierdo se observan múltiples tumoraciones redondeadas de color rosado con descamación en su superficie y presencia de ulceración en dos de ellas. Cuatro lesiones se ubicaban en el meato del conducto externo y una en la rama del hélix.



Foto 2. Se pueden observar a simple vista múltiples proyecciones blanquecinas sugestivas de demodex.

Se realiza exámen dermatoscópico de las lesiones de cuello y se puede observar claramente la presencia de múltiples espículas sugestivas de demodicosis espinulosa (Foto 3).



Foto 3. Dermatoscopia que permite visualizar claramente espículas y colas de demodex a nivel del cuello.



Foto 4. Se observan 4 tumores ubicados en el orificio externo del conducto auditivo (flecha blanca) y uno en la rama del hélix (flecha roja). Se visualiza lesión ulcerada (flecha azul).

En el exámen dermatoscópico (fotos 5 y 6) se puede visualizar una coloración rosada en todas las lesiones, descamación (flecha blanca), ulceración (flecha y círculo azul). En la ampliación que se muestra en la Foto 7, se puede observar estructuras que nos hacen encasillarla en un patrón 7 de Zaballos ya que en ella podemos observar un patrón rosado (flecha amarilla), líneas blancas en riel (flecha blanca), estructuras vasculares (flecha roja), collarete blanco (flecha azul) además de

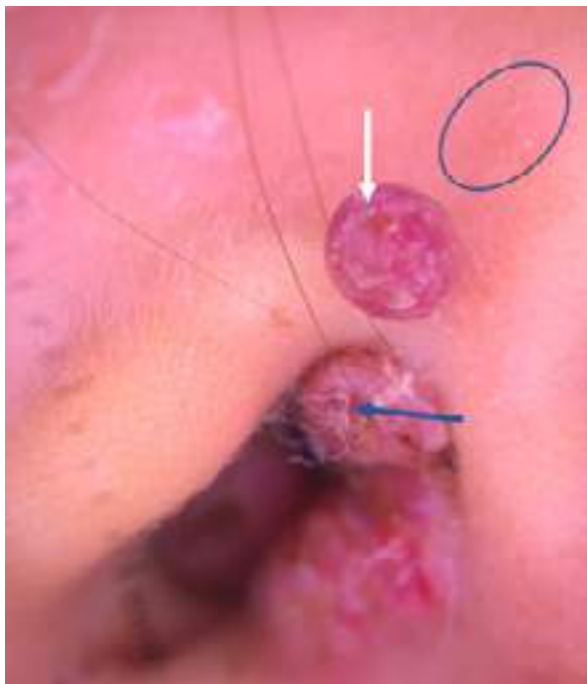


Foto 5. Características dermatoscópicas.

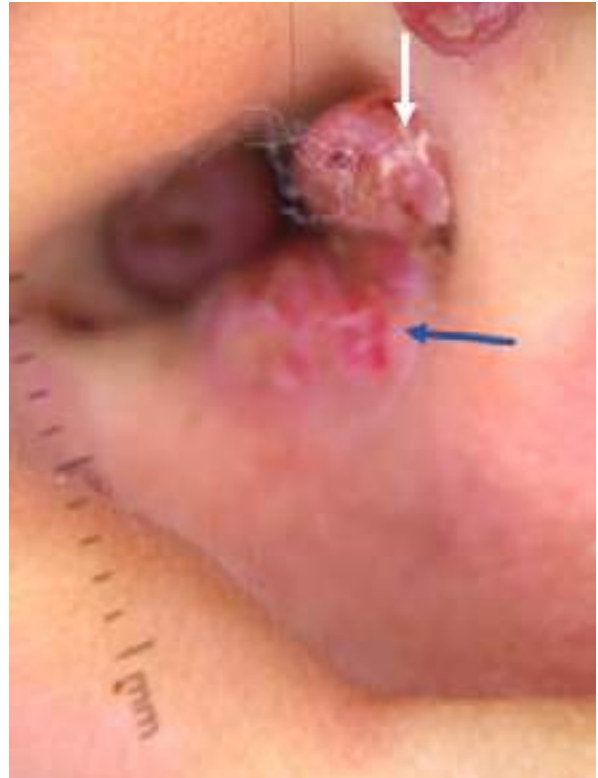


Foto 6. Características dermatoscópicas.

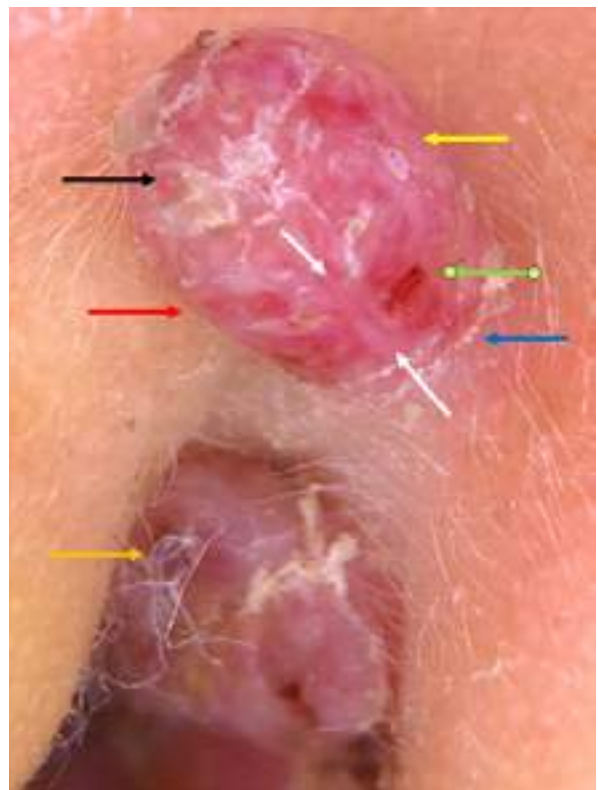


Foto 7. Ampliación dermatoscópica que permite observar estructuras propias del patrón 7 de Zaballos: red rosada, collarete blanco, líneas blancas en riel, estructuras vasculares y además descamación y ulceración.

ulceración (flecha verde) y escamas finas (flecha negra). Se realizó el estudio histopatológico de una de las lesiones el cual reportó:

Piel con proliferación exofítica de vasos capilares de neoformación en arquitectura arborescente, con endotelios muy tumefactos y prominentes. Se encuentra parcialmente ulcerada, recubierta de exudado fibrinopurulento. Existe formación de collarite epidérmico en la periferia. No se encuentran cambios que sugieran malignidad.(Foto 8).

DIAGNÓSTICO

Biopsia por afeitado en tumor de piel de oído izquierdo.

Granuloma piógeno

La paciente recibió tratamiento para su dermatitis seborreica tanto de cuero cabelludo como de cara e igualmente tratamiento tópico y oral para el demodex. Se prescribe antibioticoterapia oral y se procede a la destrucción de las lesiones mediante cauterización en dos tiempos de las mismas. Un mes después del segundo tiempo se nota recidiva de una de las lesiones procediendo a su eliminación.

Transcurrido un año la paciente mantiene en menor grado su dermatitis seborreica pero su pabellón auricular se encuentra libre de lesiones (Foto 9).

DISCUSIÓN

Descrito originalmente por Poncet y Dor en 1897, se pensaba que el GP era en realidad una infección botriomicótica que era transmitida vía caballo a hombre. Luego se pensó que este proceso era causado por bacterias como estreptococos y estafilococos, pero con el paso del tiempo y la aparición de nuevas investigaciones se determinó que no existía evidencia real que confirme las teorías anteriores evidenciando lo incorrecto de su nombre, siendo más apropiado el de hemangioma capilar lobulillar pero que sin embargo persiste históricamente. Más bien se considera que la infección bacteriana es una afectación secundaria y no la principal causa etiológica del proceso.¹⁷

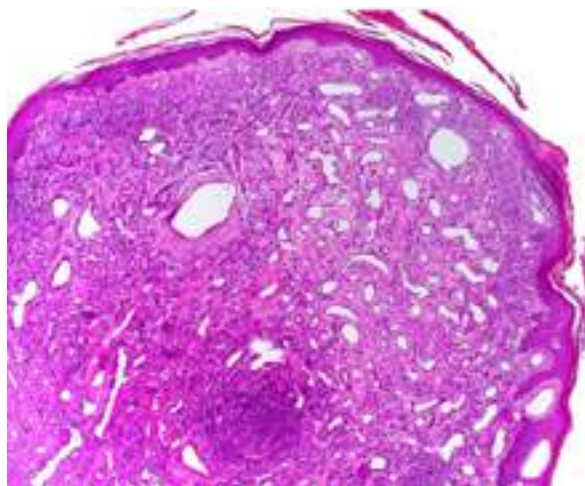


Foto 8. Panorámica de estudio histopatológico mostrando la proliferación capilar.



Foto 9. Pabellón auricular un año después, no se observan lesiones de GP.

Si bien el GP es un proceso relativamente común, algunas de las ubicaciones que hemos mencionado son poco frecuentes y otras extremadamente raras. La que presenta la paciente de este reporte entra en este último grupo. El GP del pabellón auricular prácticamente se ubica en todas sus estructuras anatómicas externas y medias, es decir orificio externo, canal auricular y membrana del tímpano (Fig. 2) y los reportes anteriormente citados hablan todos de la limitada observación de estos casos. Nuestra paciente no se encontraba embarazada, el rascado intenso a ese nivel que durante un año mantuvo la paciente, probablemente fué el origen del problema. Nos ha parecido interesante el reporte de este caso, tanto por su inusual ubicación, como por el número de lesiones y por la posibilidad de que su dermatitis seborreica y la demodicosis hayan incidido en la generación de la patología.



Figura 2. Imagen de la anatomía del pabellón auricular y ubicaciones citadas del GP en la literatura. Meato auricular externo, canal auricular, membrana timpánica (tomado de Internet).

BIBLIOGRAFÍA

1. Skúladóttir B, Korshø A.R., Wrenfeldt M, Poulsen FR. A capillary hemangioma of lobular subtype (pyogenic granuloma) in the calvarium of a pregnant woman. *Acta Neurochir (Wien)* 2020;12:3001-3004.
2. Qin R, Cohen PR. Concurrent pyogenic granuloma and bullous impetigo of a pregnant woman's finger. *DOJ* 2017;23: 1-4.
3. Arciniegas E, Carrillo LM, Rojas H, Pineda J, Ramírez R, Reyes O, Chopite M and Rocheta A. Plump endothelial cells integrated into pre-existing venules contribute to the formation of 'mother' and 'daughter' vessels in pyogenic granuloma: possible role of galectin-1, -3 and -8. *Scars, Burns & Healing*, 2020;6:1-12.
4. Wollina U, Langner D, Franca K, Gianfaldoni S, Lotti T, Tchernev G. Pyogenic Granuloma – A Common Benign Vascular Tumor with Variable Clinical Presentation: New Findings and Treatment Options. *Open Access Maced J Med Sci*. 2017; 5(4):423-426.
5. Groesser L, Peterhof E, Evert, Landthaler M, Berneburg M, Hafner C. BRAF and RAS Mutations in Sporadic and Secondary Pyogenic Granuloma. *J Invest Dermatol*. 2016;136(2):481-6.
6. Lawley PL. Pyogenic granuloma (lobular capillary hemangioma) – UpToDate. Last updated: Nov 04, 2020.
7. Krieger Y, Weiss E, Horev A, Melamed R, Shoham Y, et al. Multiple Large Pyogenic Granulomas Overlaying a Burn: Case Report and Literature Review. *J Clin Cosmet Dermatol* 2020;4:1-4.
8. Ghos SK, Bandyopadhyay D. Granuloma Pyogenicum as a Complication of Decorative Nose Piercing: Report of Eight Cases from Eastern India. *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery*, 2012; 16: 197-200.
9. Baykal C, Kilic S, Sezer S. Periungual pyogenic granuloma-like lesions following plaster cast immobilization: a case managed with symptomatic therapy. *JDDG* 2018;16:74-75.
10. Tosti A, Piraccini BM, Camacho-Martinez F. Onychomadesis and Pyogenic Granuloma Following Cast Immobilization. *Arch Dermatol*. 2001;137:231-232.
11. Thakur BK, Verma S, Mishra J. Pyogenic granuloma with onychomadesis following plaster cast immobilization. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2016;82:239-241.
12. Lopez-Castillo D, Curto-Barredo L, Sánchez-Schmidt JM, Pujol RM. Multiple Eruptive Pyogenic Granulomas on the Proximal Nail Folds Following Cast Immobilization: A Case Report with Nail Unit Ultrasound Findings. *Acta Derm Venereol*. 2020;100:25-29.
13. Thomas M, Shon W, Truong AK. Acitretin-induced

- periungual pyogenic granulomas and review. *Dermatology Online Journal* 2021; 27:1-4
14. Bellew JG, Taylor C, Daulat J, Mackey VT. Isotretinoin induced nail fold pyogenic granuloma resolution with combination therapy: A case report and review of the literature. *SKIN* 2019;3:1-4
 15. Fernandes A, Antunes A, Varela P. Pyogenic Granuloma in a Patient on Gefitinib. *Acta Med Port* 2016;29(6):416-416
 16. Putora PM, Benz G, Rodriguez R, Brutsche M, Fruh M. Tracheal granuloma pyogenicum with erlotinib treatment for lung cancer *EUROPEAN RESPIRATORY JOURNAL VOLUME 38 NUMBER 5* DOI: 10.1183/09031936.00008411
 17. Gutierrez AA. Un inusual caso de granuloma piógeno oral multiple, ¿asociado a tratamiento con levotiroxina? *Rev Estomatol Herediana*. 2020;30(4):294-301
 18. Curr N, Saunders H, Murugasu A, Cooray P, Schwarz M, Gin D. Multiple periungual pyogenic granulomas following systemic 5-fluorouracil. *Australasian Journal of Dermatology* 2006; 47, 130-133
 19. Ibe T, Hamamoto Y, Takabatake M, et al. Development of pyogenic granuloma with strong vascular endothelial growth factor receptor-2 expression during ramucirumab treatment *BMJ* 2019;12:e231464. doi:10.1136/bcr-
 20. Daze RP, Dinkins J, Mahoney MH, Osimertinib and Ramucirumab Induced Pyogenic. Granulomas: A Possible Synergistic Effect of Dual Oncologic Therapy. *Cureus* 2021; 13(5): e15076. DOI 10.7759/cureus.15076
 21. Haideri L, Paurobally D, Fassotte MF, Andre J, Arrese JE, Sadzot C, Ruebben A, Nikkels AF. Herpes Simplex Virus Type-I and Pyogenic Granuloma: A Vascular Endothelial Growth Factor-Mediated Association? *Case Rep Dermatol* 2013;5:236-243
 22. Sarwal P, Lapumnuaypol K. Pyogenic Granuloma. *StatPearls - NCBI Bookshelf*. Last Update: December 5, 2020.
 23. Rana R, Sulugodu S, Chandra U, Aggarwal P, Kajoor J. Recurrent Pyogenic Granuloma With a Satellite Lesion. *CUTIS* 2015;96:e27-e30
 24. Polanco-Llanes AS, Amezcua-Gudiño S, Sánchez-Ibarra F, Solorio B, Soria- Orozco M. Granuloma piógeno gigante. *Dermatol Rev Mex*. 2020; 64:313-317
 25. Schönlebe J, Wollina U. A Sheep in Wolf's Clothing: Lobular Pyogenic Granuloma Masquerading Nodular Amelanotic Melanoma. *Open Access Maced J Med Sci*. 2019; 7:3015-3017.
 26. Tchernev G, Chokoeva AA, Terziev I, Grigorov Y, Lotti T, Wollina U, Cardoso JC, Yungareva I, Lozev I, Maximov GK. Small Dysplastic Congenital Melanocytic Nevi in Childhood as Possible Melanoma Imitators. *Open Access Maced J Med Sci*. 2018; 6:149-151.
 27. Barr KL, Vincek V. Subcutaneous Intravascular Pyogenic Granuloma: A Case Report and Review of the Literature. *CUTIS* 2010;86:130-132
 28. Cooper PH, McAllister HA, Helwig EB. Intravenous pyogenic granuloma. A study of 18 cases. *The American Journal of Surgical Pathology* 1979;3:2221-228
 29. Inakanti Y, Nagaraja A, Peddiredi S, Metikurke V. A case of Pyogenic Granuloma at an Unusual Location. *Egyptian Dermatology Online Journal* 2014;10: 1-6
 30. Arunmozhi U, Shanmuga R, Kadshiresan R, Sujatha G, Shasudeen SM. A Large Pregnancy Tumor of Tongue - A Case Report. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2016; 10: ZD10-ZD12
 31. Gonzaga VL, Gouveia NM, Sanzgiri VB, Khandolkar P, Sukhthankar IR. A Rare Case Report of Pyogenic Granuloma of Tongue. *International Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery*, 2018, 7, 75-79
 32. Vencs M, González M, Figueroa E. Granuloma piógeno en la vulva. *Dermatol Rev Mex* 2018;62(5):423-429
 33. Hadzavdic SL, Bartolic L, Doko K, Sherlev M. Pyogenic granuloma of the penis following chancre. *JEADV* 2018, 32, e86-e121
 34. Sánchez L. Tumoración nodular exofítica eritematosa escrotal. *Dermatol Perú* 2020;30:160-162
 35. Iijima Y, Nakayama N, Kashimata L, Yamadan M, Kawano R, Hino S, Kaneko T, Horie N. A Rare Case of Pyogenic Granuloma in the Tooth Extraction Socket. *Case Reports in Dentistry Volume 2021, Article ID 5575896, 5 pages* <https://doi.org/10.1155/2021/5575896>
 36. Suárez M, Acosta A. Lesión exofítica en el cuero ca-

- belludo de un niño. Diagnóstico y comentario. *PIEL* 2020;35 (10): 664 – 667
37. Ribeiro JL, Moraes RM, Carvalho FC, Nascimento AO, Milhan NV, Anbinder AL. Oral pyogenic granuloma: An 18-year retrospective clinicopathological and immunohistochemical study. *J Cutan Pathol*. 2021;48:863–869.
 38. Rancan A, Boscarelli A, Codrich D, et al. Pyogenic granuloma arising within capillary malformations in children: A case report and literature review. *Dermatol Rep* 2021;13:9115.
 39. Liu S, Yang C, Xu S, Yuan C, Yang S, Zhang X. Pyogenic Granuloma Arising as a Complication of 595 nm Tunable Pulsed Dye Laser Treatment of Port-Wine Stains: Report of Four Cases *Dermatol Surg* 2010;36:1341–1343
 40. Shruti S, Siraj F, Ramesh V, Ramesh V. Recurrent pyogenic granuloma over nevus flammeus. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2019;85:236.
 41. Dash S, Kain R. A case of bilateral ear pyogenic granuloma following ear piercing. *Our Dermatol Online*. 2018;9(4):462–463
 42. Magliulo G, Iannella G, Gianno F, Re M. Lobular Capillary Hemangioma and External Auditory Canal. *Otology & Neurotology*, 2014;35: e213–e214.
 43. Song K, Lee J, Park MJ, Lee HY. A Case of Bilateral External Auditory Canal Pyogenic Granuloma in a Pregnant Woman. *J Audiol Otol* 2018;22(4):244–247
 44. Hsu CH, Chen HC, Wang CH. Bilateral external auditory canal pyogenic granuloma. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery* 2008; 139: 596–597
 45. Park HW, Lee SH, Hur DG, Ahn SK (2016) A Case of Pyogenic Granuloma Arising from the Tympanic Membrane. *Ann Otolaryngol Rhinol* 3(8): 1126.
 46. Rehman S, Loizou P, Singh PK. Obstruction of the external auditory meatus secondary to a giant pyogenic granuloma. *BMJ Case Rep* 2015. doi:10.1136/bcr-2015-211196
 47. Wollina U, Langner D, Franca K, Gianfaldoni S, Lotti T, Tchernev G. Pyogenic Granuloma – A Common Benign Vascular Tumor with Variable Clinical Presentation: New Findings and Treatment Options. *Open Access Maced J Med Sci*. 2017; 5(4):423–426.
 48. Carneiro CG, Leroy AK, Bresciani C, Tavares L, Brito A, Simao R, Tinoco G. Dermatoscopia do Granuloma Piogénico. *Revista SPDV* 2016;74:99–100
 49. Teyssie S, Thomas L, Dalle S. Dermatoscopie du botryomycome. *Annales de Dermatologie et de Vénéréologie* 2016;143:567–568
 50. Oiso N, Kawada A. Dermoscopy of pyogenic granuloma on the lip: the differing appearances of vascular structures with and without pressure. *EJD* 2011;21:441
 51. Zaballos P, Carulla M, Zalaudek I, Bañuls J, Puig S, Argenziano G, Malhevy J. Dermoscopy of pyogenic granuloma: a morphological study. *BJD* 2010;163:1229–1237
 52. Lee J, Sinno H, Tahiri Y, Gilardino MS. Treatment options for cutaneous pyogenic granulomas: A review *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery* (2011) 64, 1216e1220
 53. Ravishankar D, Kusagur MS. Therapeutic vanish in pyogenic granuloma: a case series. *Int J Res Dermatol* 2020;6:553–5.
 54. Tritton SM, Smith S, Chuen L, Zagarella S, Fischer G. Pyogenic Granuloma in Ten Children Treated with Topical Imiquimod. *Pediatric Dermatology* Vol. 26 No. 3 269–272, 2009
 55. Hoyer P, Ly P, Ross L, Wilkerson M. Timolol for Treatment of Recalcitrant Pyogenic Granulomas: a Case Report and Review of the Literature. *The National Society for Cutaneous Medicine* 2017;1:150–155.
 56. Burzin S, Dhurat RS. A pinch of salt is all it takes! The novel use of table salt for the effective treatment of pyogenic granuloma *J Am Acad Dermatol* 2020;83:e107–8.
 57. Daruwalla SB, Ghate S, Dhurat R. Establishing the efficacy and safety of the novel use of common salt for the treatment of pyogenic granuloma. *Clinical and Experimental Dermatology* 2021; 46: 1243–1247
 58. Browning JC, Eldin. KW, Kozakewich HP, Mulliken JB, Bree AF. Congenital Disseminated Pyogenic Granuloma. *Pediatric Dermatology* 2009;26 :323–327, 2009

ORIGINAL ARTICLE

Pyogenic Granuloma: Multiple lesions affecting the pinna. Case report and literature review

Enrique Úraga,* Verónica Úraga,** Alfredo Chávez,** Juan Carlos Garcés,**
Andrea Aguilar****

- * Director of the Dermatological Centre "Dr. Úraga". Director of the UCSG Postgraduate Degree in Dermatology
- ** Dermatologist at the Dermatological Centre "Dr. Úraga" - Guayaquil, Ecuador
- *** Dermatopathologist
- **** Rotation at the Dermatological Centre "Dr. Úraga" - Guayaquil, Ecuador

Corresponding author:
drenriqueuragap@hotmail.com

Key words: Pyogenic granuloma, seborrheic dermatitis, demodicidosis, external auditory canal

Date of receipt: 01-12-2021
Date of acceptance: 12-12-2021
Date of publication:

ABSTRACT

Pyogenic granuloma is a relatively common condition that manifests at all ages and has been associated to trauma, although this does not represent the majority of cases. The case of a patient with long-standing severe facial seborrheic dermatitis is presented. It is accompanied by spinulate demodicosis of the face and neck, as well as one-year multiple tumour-like lesions of the left external auditory canal. The clinical picture is reviewed, as well as the literature.

INTRODUCTION

The term pyogenic granuloma (GP) is a misnomer, as it is neither a true granuloma nor is it of bacterial origin. This injury, also known as telangiectatic granuloma, is currently acknowledged as lobular capillary hemangioma.¹ It is an acquired benign vascular neoplasm, located on the skin in 80% of the cases and on the mucous membranes in 12% of the cases. It is characterized by rapid growth and a very friable surface. It predominates in childhood and early adulthood, between the second and third decades of life. It represents the most common cutaneous location in males and the most prevalent location, involving mucosae, in females. Pregnant patients can present PG in mucosae between 0.9% and 9.6% of the times, especially during the first

five months of gestation. When observed in these circumstances, the PG is also known as pregnancy epulis, granuloma gravidarum or pregnancy granuloma.²

PATHOGENESIS

Regarding its pathogenesis, although, as indicated above, its denomination suggests infectious origin, its cause is actually unknown. PG is an inflammatory vascular lesion of the skin and mucosae. Some define it as a benign vascular tumour while other authors define it as a reactive inflammatory lesion.³ However, the pathogenesis of most sporadic PGs and PGs associated with port wine stains remains difficult to determine. Recently, the BRAF c.1799T>

mutation has been identified as one of the main mutations in the pathogenesis of PG, which would explain the appearance of multiple PGs in patients who are treated with BRAF inhibitors.⁴⁻⁵ Most of the theories about the pathogenesis of PG are focused on hyperplastic neovascular responses to angiogenic stimuli, causing imbalance between promoters and inhibitors. Angiogenic growth factors, such as vascular endothelial growth factor and decorin, transcription factors (pATF2 and pSTAT3), and mitogen-activated protein kinase are overexpressed in PGs, but their exact role is undetermined.⁶

Several reports affirm that the PG may appear as a response to previous injuries. For example, the manifestation of multiple PGs after 3 weeks of an arm burn,⁷ or as a result of piercing the nose with earrings, as in the cases reported by Gosh et al.,⁸ hormonal factors, various drugs or laser treatments, giving rise to the concept of PG being a reactive disease.⁵ Baykal et al. report a case in which the plaster splint produced a slight peripheral nerve injury that, in the short term, led to the interruption of nail growth and the manifestation of multiple PGs that resembled retronychia,⁹ confirming what Tosti et al. discovered in 2001 regarding 9 patients to whom the plaster was removed and revealed onychomadesis and PG of the proximal nail fold.¹⁰

In 2016, Thakur et al. reported a similar case,¹¹ as well as Lopez-Castillo et al. in 2020.¹² All these cases manifested in the hands. Their presence would indicate that they are not isolated cases, but rather a consequence of the pressure of the plaster splint, which must be taken into account as a trigger.

Among the drugs most cited as causative are systemic retinoids, such as acitretin¹³ and isotretinoin¹⁴ that decrease the binding between keratinocytes and have angiogenic properties. Tyrosine kinase and epidermal growth factor receptor inhibitors, such as gefitinib¹⁵ and imatinib with vascular side effects and erlotinib, involving a case of PG localized in the trachea of a patient undergoing treatment for lung cancer,¹⁶ BRAF inhibitors, including vemurafenib, which causes MAPK overexpression. Other me-

dications include levothyroxine, mentioned in the case of multiple oral PGs in a patient with hypothyroidism,¹⁷ along with cyclosporine, tacrolimus, topical and systemic fluoracil¹⁸ with proangiogenic effect, topical imiquimod, among others that have also been cited.⁶

Paradoxically, there is a report on the manifestation of PG in the treatment with angiogenesis inhibitors, such as ramucirumab, a fully humanized monoclonal IgG1 antibody targeting extracellular receptor 2 of vascular endothelial growth factors.¹⁹⁻²⁰

There has been mention of a relation between PG and herpes virus type 1. Hayden et al. report a case that was cured in the span of two weeks with the administration of valanciclovir.²¹ Likewise, its frequency of appearance in pregnant women seems to indicate that hormonal factors play a role in the etiology aspect. However, there are many opponents of this theory.²²

CLINICAL PRESENTATION

It usually starts as a small red papule that then grows rapidly over the span of a weeks or months, presenting easy bleeding until it stabilizes. As for the size, it is unusual for it to exceed one centimetre.

It can be sessile or pedunculated and, at its base, a scallop or collarette of acanthotic epidermis can be observed. Usually, they are formed from apparently normal skin, although their appearance has been reported on vascular malformations or apparent periungual outbreaks.⁶

CLINICAL VARIANTS

According to what it has been previously reviewed, there are clinical variants of PG. Details are found below:

- **Mucosal PG:** Can be solitary or multiple, sessile or pedunculated and presenting with easy bleeding.
- **Multiple and/or disseminated PG and/or with satellitosis:**⁶⁻²³ The latter manifest as multiple lesions and appear spontaneously or following previous treatment.

- **Congenital PG:** Although it is an injury that, as previously indicated, can manifest at any stage of life as acquired, there are reports of appearance at birth. Browning et al.⁵⁸ reported two cases of giant and disseminated congenital PG affecting the face, extremities and vulvar region.
- **Giant PG:** Is very rare with relatively few published cases. Most of them grow less than 2 cm and when they sometimes grow more than 4 cm, they are called giant PG,²⁴ causing great difficulty to differentiate them from malignant tumours. This can occur even with smaller PGs and confusion occurs especially with melanoma.²⁵⁻²⁶
- **Subcutaneous and intravascular PG:** Although PG normally occurs in the superficial dermis, subcutaneous and intravascular lesions are rare, as is the case with these two characteristics reported by Barr et al.²⁷ The intravascular form was reported in 1979 by Cooper et al. presenting a study of 18 patients. In his work, he stated that these cases had to be differentiated from angiosarcoma and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia.²⁸

LOCALIZATION OF LESIONS

Regarding its location, the PG can be located in any area of the body. Most common locations in adults are the trunk or extremities, while in children the lesions are located on the head and neck. The skin is affected to a greater degree than the mucous membranes (86%).⁶

There are reports of unusual locations, such as the urinary meatus,²⁹ tongue, such as a case reported in a pregnant patient and another in a male patient,³⁰⁻³¹ on the vulva³² or penis, such as the curious case of a patient who, after a year of healing from a syphilitic chancre, presented with PG in the spot of the healed chancre.³³ Its location in the scrotum has also been reported.³⁴

There is a curious case that reports the appearance of PG, arising from the empty cavity after dental extraction. The author qualifies this as extremely rare.³⁵

Furthermore, generally, the location on the scalp, fingers and gums (39.64%) are pretty common.³⁶⁻³⁵⁻³⁷

PG can manifest within a capillary vascular malformation,³⁸ such as the port wine stain, either spontaneously or after laser therapy,³⁹ which would support the theory of PG arising from microscopic arteriovenous anastomosis found in capillary malformations and in common sites of PG, such as acral zones and oral and nasal mucosae.⁶ It has also been reported to grow recurrently on a nevus flammeus.⁴⁰

As far as our case is concerned, the location on the pinna is not extremely uncommon, as there are relevant reports. The most frequently cited cases are related to piercing, such as in the case of bilateral PG reported by Dash,⁴¹ Magliulo⁴² or those of Song,⁴³ who also reports bilateral PG in the external auditory canal in a pregnant patient, to which they attributed hormonal origin and that of Hsu with continuous serosanguineous drainage.⁴⁴ For his part, Park reported the first case of PG on a deeper anatomical location (tympanic membrane) on a patient with chronic otorrhea.⁴⁵ Moreover, Rehman reports a case of a giant PG located on the conchae, with the risk obstructing the external auditory meatus.⁴⁶

PATHOLOGY

Histologically, PG is composed of capillaries and venules with epithelial cells arranged in lobes by a fibromyxoid stroma. Its development can be classified into three phases: cellular, capillary or vascular and third (involutional). If the lesion is not treated, there is the possibility of slow fibromatous regression, after a long time. Endothelial cells in PGs express CD34, ICAM-1, VCAM-1 in association with increased microvascular density (47).

DIAGNOSIS

Based on the aforementioned characteristics, it is generally clinical.

Dermoscopy reveals typical characteristics of the condition,⁴⁸⁻⁴⁹ such as:

- Homogeneously pink papules (92%).
- White collarette surrounding the papule (85%)
- Presence of crossed white rail lines on the lesion, representing fibrous septa, seen histopathologically (31%)
- Ulceration (46%)
- Presence of vascular structures
 - Punctiform vessels
 - Comma vessels
 - Hairpin vessels
 - Glomerular vessels
 - Telangiectasias
 - Linear / irregular vessels
 - Polymorphic / atypical vessels
- Presence of fine scales

Oiso and Kawada believe that the dermoscopic examination of PGs should be done with and without pressure because with pressure vascular structures disappear.⁵⁰

In his work, Zaballos⁵¹ recognizes the same dermoscopic characteristics mentioned above, and cites the vascular structures observed. Furthermore, he establishes seven patterns where all structures listed above are combined. Figure 1, from the article by P. Zaballos, exemplifies this.⁵¹

1. Homogeneous net and white collarette (P1)
2. Homogeneous net and white rail lines (P2)
3. Homogeneous net and vascular structures (P3)
4. Homogeneous net, white collarette and white rail lines (P4)
5. Homogeneous net, white collarette and vascular structures (P5)
6. Homogeneous net, white rail lines and vascular structures. (P6)
7. Homogeneous net, white collarette, white rail lines and vascular structures (P7)

In conjunction with dermoscopy, the histopathological examination confirms the diagnosis and makes it pos-

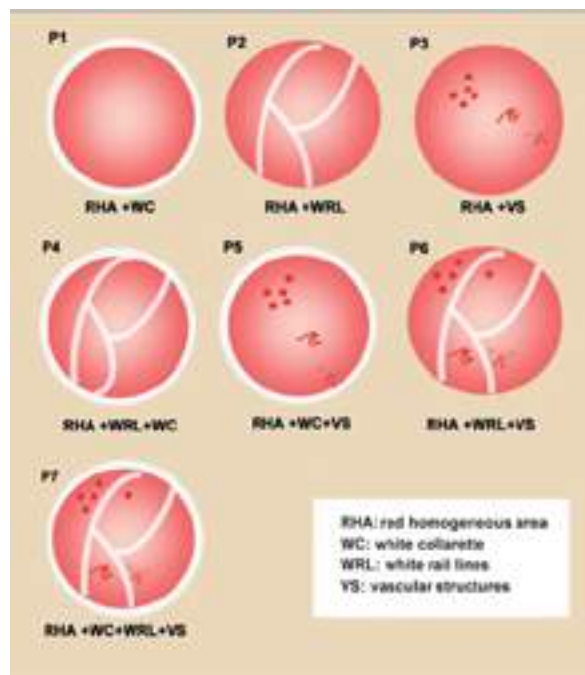


Figure 1. Scheme of combination patterns (taken from the article by Pedro Zaballos Diego⁵¹)

sible to rule out malignant tumours, such as amelanotic melanoma in doubtful cases.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

Many pathologies have been listed as differential, being those the most cited⁶⁻²²

- Infantile hemangioma
- Spitz nevus
- Glomus tumour
- Common wart
- Amelanotic Melanoma
- Squamous cell carcinoma
- Basal cell carcinoma
- Bacillary angiomatosis
- Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia
- Angiosarcoma
- Irritated melanocytic nevus
- Hemangiomas

TREATMENT

While it is true that spontaneous regression is reported, it is very uncommon and possible bleeding and ulceration requires treatment.

Therapy comparison trials are rare, and there is no agreement for optimal treatments. Many types of treatment are reported and advocated, from surgical to topical and intralesional therapy or even a combination of the same.⁶ If the PG is pedunculated, excision can be performed through cauterization of the base, but in this case the risk of recurrence increases. In a study involving 34 reports of PG therapy carried out by Lee et al where they compared therapies, they concluded that between excision with direct closure (510 cases with 15 recurrences) vs shaving and cauterization of the base (199 cases with 19 recurrences), there was higher percentage of recurrence in the second (2.94%) vs 9.55% respectively. While in non-surgical therapies, cryotherapy with liquid nitrogen was the one that had the lowest percentage of recurrence compared to all other procedures (3 recurrences in 185 cases with a percentage of 1.62%).⁵²

Regarding lesions located in non-cosmetic areas, most authors suggest full-thickness surgical excision to ensure non-recurrence and allow, if necessary, histopathological study.

Among topical and intralesional therapies, sclerotherapy with 0.1ml 3% sodium tetradecyl sulfate is recommended as a safe and economical treatment in adults.⁵³

Imiquimod cream (5%) has been used in 6-month-old to 12-year-old children with facial PG with good results, especially when anaesthesia or sedation is not an option and side effects want to be avoided.⁵⁴

The use of topical beta-blockers, such as BID 0.5% ophthalmic solution timolol⁵⁵ and 4% propranolol gel and 1% ointment have been reported with success.

Lately, the use of table salt has been advocated for the treatment of PG. Paraffin is applied to perilesional skin to avoid irritation. The skin is covered with salt and occluded with surgical adhesive tape. This procedure is repeated every day and results in resolution of the lesion seven and fourteen days after, depending on the location and size of the PG.⁵⁶ Another 2021 report exemplifies treatment in 50 patients with different kinds of PG in the skin and mucosae with 100% success rate, without complications.⁵⁷

CLINICAL CASE

28-year-old patient with no significant history or allergies.

At the time of the consultation, the patient reports two problems: on the one hand, and for some years, intense scaling on the scalp and lesions of the same type on the forehead and midface region accompanied by intense itching; on the other hand, one-year small tumours with occasional bleeding, which had been treated by an ENT specialist with topical corticosteroids. No improvements were observed. The patient reports that these lesions appeared after persistent itching that led to intense scratching.

Examination revealed profuse desquamation of the scalp, scaly erythematous plaques on the forehead, cheeks and the central face region. Presence of acneiform eruptions on the cheeks. (Picture 1)

The neck reveals multiple small whitish projections that can be seen by the naked eye. They suggest spinous demodicosis (Picture 2).

The left pinna reveals multiple rounded pink tumours with scaling on the surface and presence of ulceration. Four lesions were located in the meatus of the external auditory canal and one in the branch of the helix.



Picture 1. Scaly lesions are observed at the edge of the scalp and seborrheic regions.



Picture 2. Multiple whitish projections suggestive of demodex can be seen with the naked eye.

Dermoscopic examination of the lesions on the neck reveals the presence of multiple spicules suggestive of spinulosis demodicosis (Picture 3).



Picture 3. Dermoscopy allows to clearly visualize demodex spicules and tails on the neck.



Picture 4. There are 4 tumours located on the external orifice of the auditory canal (white arrow) and one in the branch of the helix (red arrow). An ulcerated lesion is observed (blue arrow).



Picture 5. Dermoscopic characteristics.



Picture 6. Dermoscopic characteristics.

Dermoscopic examination (pictures 5 and 6) shows pink coloration in all lesions, along with desquamation (white arrow), ulceration (blue arrow and circle). The enlargement shown in picture 7 reveals structures that make it compatible with pattern 7 of Zaballos, including a pink pattern (yellow arrow), white rail lines (white arrow), vascular structures (red arrow), white collarette (blue arrow), as well as ulceration (green arrow) and fine scales (black arrow).



Picture 7. Dermoscopic enlargement that allows observing structures typical of Zaballos pattern 7: pink net, white collar, white lines in rail, vascular structures and also desquamation and ulceration.

Histopathology of lesions was carried out, which reported: Skin with exophytic proliferation of newly formed capillary vessels in arborescent architecture, with swollen and prominent endotheliums. It is partially ulcerated, covered with fibrinopurulent exudate. Presence of epidermal collarette at the periphery. No changes suggestive of malignancy. (Picture 8)

DIAGNOSIS

Shave biopsy for skin tumour of the left ear.

Pyogenic granuloma

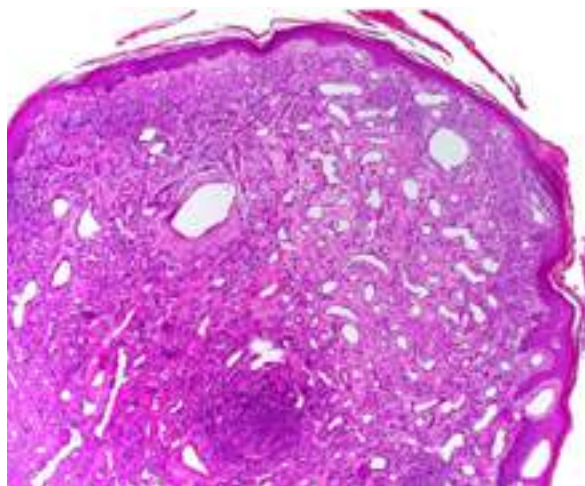
Patient received treatment for her seborrheic dermatitis on both the scalp and face, as well as topical and oral treatment for demodex. Oral antibiotic therapy was prescribed and the lesions were eliminated by cauterization in two sessions. One month after the second session, recurrence of one of the lesions was noted, proceeding to its elimination.

After a year, the patient continues to present seborrheic dermatitis to a lesser degree, but the pinna has no presence of lesions (Picture 9).

DISCUSSION

Originally described by Poncet and Dor in 1897, PG was in fact considered as a botriomycotic infection transmitted from horse to man. Later, it was thought this process was caused by bacteria, such as streptococci and staphylococci, but as time went by, and new research surfaced, no real evidence was found to confirm such theories, determining consequently the name was incorrect. The name of lobular capillary hemangioma was deemed as more appropriate and persists historically. Rather, bacterial infection is considered to be of secondary involvement, rather than the main etiological cause of the process.¹⁷

While PG is a relatively common process, some of the locations we've mentioned are rare and some extremely rare. The one presented by the patient in this



Picture 8. Panoramic view of histopathological study showing capillary proliferation.



Picture 9. A year later, the pinna has no presence of PG lesions.

report falls into the latter group. The PG of the pinna is located in all external and middle anatomical structures, that is, the external orifice, atrial canal and tympanic membrane (Fig.2) and the aforementioned reports, which speak about the limited observation of these cases. The patient was not pregnant. The intense scratching the patient experienced for over a year was identified as the probable cause. This case report is deemed as interesting, both because of the unusual lesional location, as well as the number of lesions and the probable triggers of the pathology (seborrheic dermatitis and demodicosis).



Figure 2. The anatomy of the pinna and locations of the PG cited in the literature. External auditory meatus, atrial channel, tympanic membrane (extracted from the Internet).

REFERENCES

1. Skúladóttir B, Korshø A.R., Wrenfeldt M, Poulsen FR. A capillary hemangioma of lobular subtype (pyogenic granuloma) in the calvarium of a pregnant woman. *Acta Neurochir (Wien)* 2020;12:3001-3004.
2. Qin R, Cohen PR. Concurrent pyogenic granuloma and bullous impetigo of a pregnant woman's finger. *DOJ* 2017;23: 1-4
3. Arciniegas E, Carrillo LM, Rojas H, Pineda J, Ramírez R, Reyes O, Chopite M and Rocheta A. Plump endothelial cells integrated into pre-existing venules contribute to the formation of 'mother' and 'daughter' vessels in pyogenic granuloma: possible role of galectin-1, -3 and -8. *Scars, Burns & Healing*, 2020;6:1-12
4. Wollina U, Langner D, Franca K, Gianfaldoni S, Lotti T, Tchernev G. Pyogenic Granuloma – A Common Benign Vascular Tumor with Variable Clinical Presentation: New Findings and Treatment Options. *Open Access Maced J Med Sci*. 2017; 5(4):423-426.
5. Groesser L, Peterhof E, Evert, Landthaler M, Berneburg M, Hafner C. BRAF and RAS Mutations in Sporadic and Secondary Pyogenic Granuloma. *J Invest Dermatol*. 2016;136(2):481-6.
6. Lawley PL. Pyogenic granuloma (lobular capillary hemangioma) – UpToDate. Last updated: Nov 04, 2020.
7. Krieger Y, Weiss E, Horev A, Melamed R, Shoham Y, et al. Multiple Large Pyogenic Granulomas Overlying a Burn: Case Report and Literature Review. *J Clin Cosmet Dermatol* 2020;4:1-4
8. Ghos SK, Bandyopadhyay D. Granuloma Pyogenicum as a Complication of Decorative Nose Piercing: Report of Eight Cases from Eastern India. *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery*, 2012; 16: 197-200
9. Baykal C, Kilic S, Sezer S. Periungual pyogenic granuloma-like lesions following plaster cast immobilization: a case managed with symptomatic therapy. *JDDG* 2018;16:74-75
10. Tosti A, Piraccini BM, Camacho-Martinez F. Onychomadesis and Pyogenic Granuloma Following Cast Immobilization. *Arch Dermatol*. 2001;137:231-232.
11. Thakur BK, Verma S, Mishra J. Pyogenic granuloma with onychomadesis following plaster cast immobilization. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2016;82:239-241
12. Lopez-Castillo D, Curto-Barredo L, Sánchez-Schmidt JM, Pujol RM. Multiple Eruptive Pyogenic Granulomas on the Proximal Nail Folds Following Cast Immobilization: A Case Report with Nail Unit Ultrasound Findings. *Acta Derm Venereol*. 2020;100:25-29
13. Thomas M, Shon W, Truong AK. Acitretin-induced periungual pyogenic granulomas and review. *Dermatology Online Journal* 2021; 27:1-4

14. Bellew JG, Taylor C, Daulat J, Mackey VT. Isotretinoin induced nail fold pyogenic granuloma resolution with combination therapy: A case report and review of the literature. *SKIN* 2019;3:1-4
15. Fernandes A, Antunes A, Varela P. Pyogenic Granuloma in a Patient on Gefitinib. *Acta Med Port* 2016;29(6):416-416
16. Putora PM, Benz G, Rodriguez R, Brutsche M, Fruh M. Tracheal granuloma pyogenicum with erlotinib treatment for lung cancer EUROPEAN RESPIRATORY JOURNAL VOLUME 38 NUMBER 5 DOI: 10.1183/09031936.00008411
17. Gutierrez AA. Un inusual caso de granuloma piógeno oral multiple, ¿asociado a tratamiento con levotiroxina? *Rev Estomatol Herediana*. 2020;30(4):294-301
18. Curr N, Saunders H, Murugasu A, Cooray P, Schwarz M, Gin D. Multiple periungual pyogenic granulomas following systemic 5-fluorouracil. *Australasian Journal of Dermatology* 2006; 47, 130-133
19. Ibe T, Hamamoto Y, Takabatake M, et al. Development of pyogenic granuloma with strong vascular endothelial growth factor receptor-2 expression during ramucirumab treatment *BMJ* 2019;12:e231464. doi:10.1136/bcr-
20. Daze RP, Dinkins J, Mahoney MH, Osimertinib and Ramucirumab Induced Pyogenic. Granulomas: A Possible Synergistic Effect of Dual Oncologic Therapy. *Cureus* 2021; 13(5): e15076. DOI 10.7759/cureus.15076
21. Haideri L, Paurobally D, Fassotte MF, Andre J, Arrese JE, Sadzot C, Ruebben A, Nikkels AF. Herpes Simplex Virus Type-I and Pyogenic Granuloma: A Vascular Endothelial Growth Factor-Mediated Association? *Case Rep Dermatol* 2013;5:236-243
22. Sarwal P, Lapumnuaypol K. Pyogenic Granuloma. *StatPearls* - NCBI Bookshelf. Last Update: December 5, 2020.
23. Rana R, Sulugodu S, Chandra U, Aggarwal P, Kajoor J. Recurrent Pyogenic Granuloma With a Satellite Lesion. *CUTIS* 2015;96:e27-e30
24. Polanco-Llanes AS, Amezcua-Gudiño S, Sánchez-Ibarra F, Solorio B, Soria- Orozco M. Granuloma piógeno gigante. *Dermatol Rev Mex*. 2020; 64:313-317
25. Schönlebe J, Wollina U. A Sheep in Wolf's Clothing: Lobular Pyogenic Granuloma Masquerading Nodular Amelanotic Melanoma. *Open Access Maced J Med Sci*. 2019; 7:3015-3017.
26. Tchernev G, Chokoeva AA, Terziev I, Grigorov Y, Lotti T, Wollina U, Cardoso JC, Yungareva I, Lozev I, Maximov GK. Small Dysplastic Congenital Melanocytic Nevi in Childhood as Possible Melanoma Imitators. *Open Access Maced J Med Sci*. 2018; 6:149-151.
27. Barr KL, Vincek V. Subcutaneous Intravascular Pyogenic Granuloma: A Case Report and Review of the Literature. *CUTIS* 2010;86:130-132
28. Cooper PH, McAllister HA, Helwig EB. Intravenous pyogenic granuloma. A study of 18 cases. *The American Journal of Surgical Pathology* 1979;3:2221-228
29. Inakanti Y, Nagaraja A, Peddiredi S, Metikurke V. A case of Pyogenic Granuloma at an Unusual Location. *Egyptian Dermatology Online Journal* 2014;10: 1-6
30. Arunmozhi U, Shanmuga R, Kadshiresan R, Sujatha G, Shasudeen SM. A Large Pregnancy Tumor of Tongue - A Case Report. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2016; 10: ZD10-ZD12
31. Gonzaga VL, Gouveia NM, Sanzgiri VB, Khandolkar P, Sukhthankar IR. A Rare Case Report of Pyogenic Granuloma of Tongue. *International Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery*, 2018, 7, 75-79
32. Vencs M, González M, Figueroa E. Granuloma piógeno en la vulva. *Dermatol Rev Mex* 2018;62(5):423-429
33. Hadzavdic SL, Bartolic L, Doko K, Sherlev M. Pyogenic granuloma of the penis following chancre. *JEADV* 2018, 32, e86-e121
34. Sánchez L. Tumoración nodular exofítica eritematosa escrotal. *Dermatol Perú* 2020;30:160-162
35. Iijima Y, Nakayama N, Kashimata L, Yamadan M, Kawano R, Hino S, Kaneko T, Horie N. A Rare Case of Pyogenic Granuloma in the Tooth Extraction Socket. *Case Reports in Dentistry* Volume 2021, Article ID 5575896, 5 pages <https://doi.org/10.1155/2021/5575896>
36. Suárez M, Acosta A. Lesión exofítica en el cuero cabelludo de un niño. *Diagnóstico y comentario. PIEL* 2020;35 (10) : 6 6 4 - 6 6 7

37. Ribeiro JL, Moraes RM, Carvalho FC, Nascimento AO, Milhan NV, Anbinder AL. Oral pyogenic granuloma: An 18-year retrospective clinicopathological and immunohistochemical study. *J Cutan Pathol*. 2021;48:863–869.
38. Rancan A, Boscarelli A, Codrich D, et al. Pyogenic granuloma arising within capillary malformations in children: A case report and literature review. *Dermatol Rep* 2021;13:9115.
39. Liu S, Yang C, Xu S, Yuan C, Yang S, Zhang X. Pyogenic Granuloma Arising as a Complication of 595 nm Tunable Pulsed Dye Laser Treatment of Port-Wine Stains: Report of Four Cases *Dermatol Surg* 2010;36:1341–1343
40. Shruti S, Siraj F, Ramesh V, Ramesh V. Recurrent pyogenic granuloma over nevus flammeus. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2019;85:236.
41. Dash S, Kain R. A case of bilateral ear pyogenic granuloma following ear piercing. *Our Dermatol Online*. 2018;9(4):462–463
42. Magliulo G, Iannella G, Gianno F, Re M. Lobular Capillary Hemangioma and External Auditory Canal. *Otology & Neurology*, 2014;35: e213–e214.
43. Song K, Lee J, Park MJ, Lee HY. A Case of Bilateral External Auditory Canal Pyogenic Granuloma in a Pregnant Woman. *J Audiol Otol* 2018;22(4):244–247
44. Hsu CH, Chen HC, Wang CH. Bilateral external auditory canal pyogenic granuloma. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery* 2008; 139: 596–597
45. Park HW, Lee SH, Hur DG, Ahn SK (2016) A Case of Pyogenic Granuloma Arising from the Tympanic Membrane. *Ann Otolaryngol Rhinol* 3(8): 1126.
46. Rehman S, Loizou P, Singh PK. Obstruction of the external auditory meatus secondary to a giant pyogenic granuloma. *BMJ Case Rep* 2015. doi:10.1136/bcr-2015-211196
47. Wollina U, Langner D, Franca K, Gianfaldoni S, Lotti T, Tchernev G. Pyogenic Granuloma – A Common Benign Vascular Tumor with Variable Clinical Presentation: New Findings and Treatment Options. *Open Access Maced J Med Sci*. 2017; 5(4):423–426.
48. Carneiro CG, Leroy AK, Bresciani C, Tavares L. Brito A, Simao R, Tinoco G. Dermatoscopia do Granuloma Piogénico. *Revista SPDV* 2016;74:99–100
49. Teyssiere S, Thomas L, Dalle S. Dermatoscopie du botryomycome. *Annales de Dermatologie et de Vénéréologie* 2016;143:567–568
50. Oiso N, Kawada A. Dermoscopy of pyogenic granuloma on the lip: the differing appearances of vascular structures with and without pressure. *EJD* 2011;21:441
51. Zaballos P, Carulla M, Zalaudek I, Bañuls J, Puig S, Argenziano G, Malhevy J. Dermoscopy of pyogenic granuloma: a morphological study. *BJD* 2010;163:1229–1237
52. Lee J, Sinno H, Tahiri Y, Gilardino MS. Treatment options for cutaneous pyogenic granulomas: A review *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery* (2011) 64, 1216e1220
53. Ravishankar D, Kusagur MS. Therapeutic vanish in pyogenic granuloma: a case series. *Int J Res Dermatol* 2020;6:553–5.
54. Tritton SM, Smith S, Chuen L, Zagarella S, Fischer G. Pyogenic Granuloma in Ten Children Treated with Topical Imiquimod. *Pediatric Dermatology* Vol. 26 No. 3 269–272, 2009
55. Hoyer P, Ly P, Ross L, Wilkerson M. Timolol for Treatment of Recalcitrant Pyogenic Granulomas: a Case Report and Review of the Literature. *The National Society for Cutaneous Medicine* 2017;1:150–155.
56. Burzin S, Dhurat RS. A pinch of salt is all it takes! The novel use of table salt for the effective treatment of pyogenic granuloma *J Am Acad Dermatol* 2020;83:e107–8.
57. Daruwalla SB, Ghate S, Dhurat R. Establishing the efficacy and safety of the novel use of common salt for the treatment of pyogenic granuloma. *Clinical and Experimental Dermatology* 2021; 46: 1243–1247
58. Browning JC, Eldin. KW, Kozakewich HP, Mulliken JB, Bree AF. Congenital Disseminated Pyogenic Granuloma. *Pediatric Dermatology* 2009;26 :323–327, 2009

CASO CLÍNICO

Descripción Ecográfica del Quiste Epidérmico

Christopher Dickens,* Alfredo Chávez **

* Especialista en Diagnóstico por Imágenes, Centro Dermatológico "PSORIAHUE", BsAs - Argentina
** Especialista en Dermatología, Centro Dermatológico "Dr. Úraga", Guayaquil - Ecuador

Correspondencia a:
chrisdickens@gmail.com

Palabras clave: quiste epidérmico, quiste sebáceo, ecografía cutánea

Fecha de recepción: 06-11-2021

Fecha de aceptación: 30-11-2021

Fecha de publicación:

RESUMEN

La ecografía cutánea es una técnica diagnóstica por imagen no invasiva, rápida y de bajo costo, introducida en la práctica dermatológica. En este artículo realizamos una descripción ecográfica del quiste epidérmico para su aplicación terapéutica.

INTRODUCCIÓN

La ecografía cutánea es una técnica diagnóstica por imagen no invasiva, rápida y de bajo costo, que ha sido introducida progresivamente en la práctica de la dermatología, siendo una herramienta útil y práctica para toma de decisiones terapéuticas. Para su desarrollo se necesita de ecosonógrafos de alta y muy alta frecuencia (12 – 20 MHz), siendo los adecuados para proporcionar la información precisa de las estructuras de la piel.^{1,2}

Los quistes epidérmicos, erróneamente llamados quistes sebáceos, son lesiones superficiales cupuliformes asintomáticas, bien delimitadas de crecimiento lento, de 1 a 5 cm de diámetro, pueden ser de consistencia dura o fluctuantes, firmes o móviles, aparecen frecuentemente en tronco, cuello, cara y extremidades.

El quiste epidérmico es una estructura quística se localiza en el espeso dérmico e hipodérmico. Compuesto

por elementos epidérmicos constituidos por una capa granular de material queratinoso, cristales de colesterol y ocasionalmente presenta un tracto que conecta la lesión con la capa subepidérmica llamado "PUNCTUM" o poro central, puede encontrarse en un estadio inflamatorio, puede romperse parcial o totalmente dando como resultado fuga del material queratinoso hacia los tejidos circundantes generando inflamación, cicatrización y luego fibrosis.^{3,4,5}

A continuación haremos una descripción de los hallazgos ecográficos del quiste epidérmico.

HALLAZGOS ECOGRÁFICOS

Los hallazgos ecográficos van a estar determinados por el tipo de quiste y el estadio en el que se encuentra al momento del estudio (Fig. 4).

Quiste intacto: Presenta contornos bien definidos, forma redondeada u oval, anecoica o hipoeocogénica encontrada en el espesor dérmico o hipodérmico con o sin presencia de “PUNCTUM” (Fig. 1).

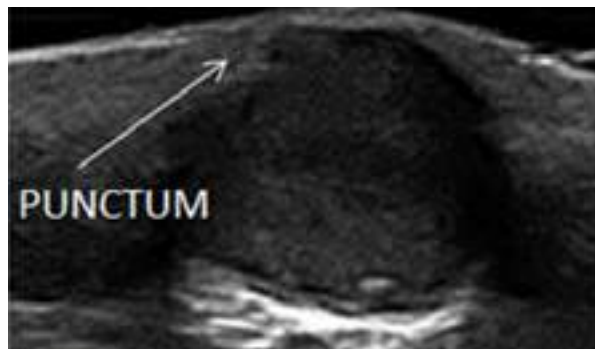


Figura 1. Quiste de inclusión con presencia de Punctum.

Presencia de sombras acústicas laterales (Fig.2).

Ocasionalmente presenta artefacto de refuerzo acústico posterior (Fig.3) y presencia de imágenes hiperecogénicas en relación a calcificaciones (poco común).

Algunos quistes presentan un patrón pseudotesticular debido a la presencia de cristales de colesterol o adoptar un patrón en “capas de cebolla” dado por capas de queratina.

- **Quiste inflamado:** Presenta todas las características previamente descritas más la presencia de aumento de la vascularización observada con la herramienta de Doppler color o Power Doppler .
- **Quiste parcialmente roto:** Lo que caracteriza la ruptura parcial del quiste es la deformidad de los contornos y la presencia de áreas hipoeocogénicas



Figura 2. Quiste de inclusión con presencia de sombras acústicas laterales.



Figura 3. Quiste de inclusión con presencia de refuerzo acústico posterior.

en la periferia en relación al material queratinoso fugado a través de la solución de continuidad. Presentan señal Doppler color o Power Doppler periférica aumentada.

- **Quiste con rotura completa:** Presenta deformidad de sus contornos, con presencia de estructuras hipocogénicas periféricas con refuerzo acústico posterior ocasional y aumento de la ecogenicidad de la hipodermis circundante asociado también a aumento del flujo vascular en la periferia de la lesión.

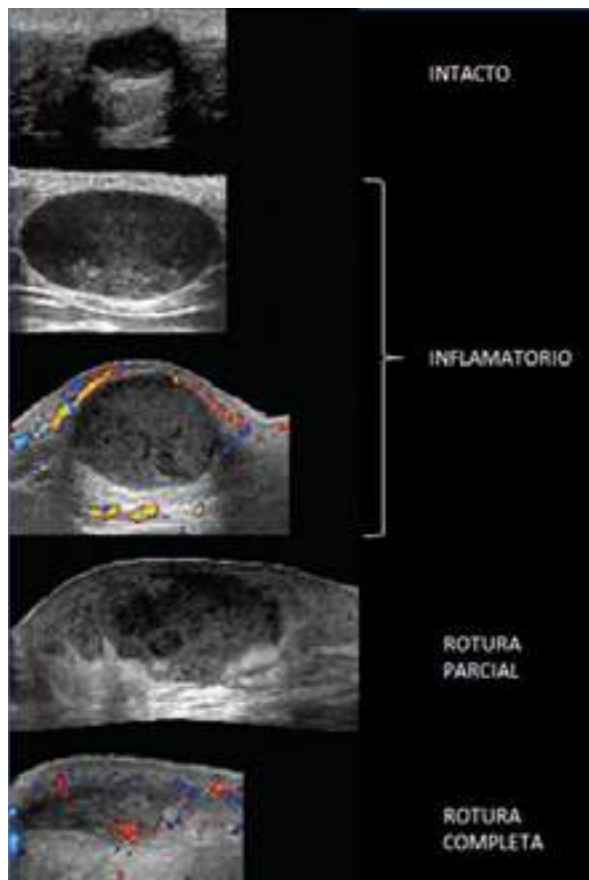


Figura 4. Distintos estadios del Quiste de inclusión.

FUENTE: Atlas of Dermatologic Ultrasound (Ximena Worstman).

CONCLUSIÓN

La ecografía cutánea es un método diagnóstico por imagen rápido de bajo costo, que aporta información adicional que será útil para la toma de decisión por parte del cirujano dermatólogo para un mejor abordaje quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

1. González Díaz P. Caracterización de lesiones dermatológicas por ecografía. Rev.Colomb.Radiol. 2014; 25(3): 4006-14.
2. Alfageme F. Aplicaciones prácticas de la ecografía cutánea. Piel. 2012; 27(4):204-209.
3. Alfageme F. Ecografía cutánea. Actas dermosifilogr. 2014; 105 (10):891-899.
4. Wortsman X. Common applications of dermatologic sonography. J Ultrasound Med. 2012;31:97-111.
5. Wortsman X, Bouer M. Common benign non-vascular skin tumors. In: Wortsman X, Jemec GBE, editors. Dermatologic ultrasound with clinical and histologic correlations. New York: Springer; 2013. p. 119-75.

CASE REPORT

Ultrasound Overview of Epidermoid Cyst

Christopher Dickens,* Alfredo Chávez **

* Specialist in Diagnostic Imaging, Dermatological Centre "PSORIAHUE". Buenos Aires, Argentina

** Specialist in Dermatology, Dermatological Centre "Dr. Úraga"

Corresponding author:
chrisdickensg@gmail.com

Key words: epidermal cyst, sebaceous cyst, skin ultrasound

Date of receipt: 06-11-2021

Date of acceptance: 30-11-2021

Date of publication:

ABSTRACT

Skin ultrasound is a low-cost, rapid, non-invasive diagnostic imaging technique introduced in dermatological practice. The present article carries out an ultrasound overview of an epidermal cyst for therapeutic purposes.

INTRODUCTION

Skin ultrasound is a non-invasive, fast and low-cost diagnostic imaging technique that has been progressively introduced into the practice of dermatology, being a useful and practical tool for making therapeutic decisions. The development of this technique requires high and ultra-high frequency (12 - 20 MHz) ecosonographs, which are adequate to provide precise information on skin structures.^{1,2}

Epidermal cysts, erroneously called sebaceous cysts, are slow-growing, asymptomatic, well-defined, dome-shaped superficial lesions, measuring between 1 and 5 cm in diameter. These can be hard or fluctuating in consistency, as well as firm or mobile. They frequently manifest on the trunk, neck, face and limbs.

The epidermal cyst is a cystic structure located on the thickness of the dermis and hypodermis. It is composed of epidermal elements constituted by a granular layer of keratinous material, cholesterol crystals, and it occasio-

nally presents a tract that connects the lesion with the subepidermal layer called "PUNCTUM" or central pore. It can manifest in the inflammatory stage, and partially or totally broken giving as a result keratinous material leaks into the surrounding tissues, generating inflammation, scarring and then fibrosis.^{3,4,5}

Next, a description of ultrasound findings of the epidermal cyst is presented:

SONOGRAPHIC FINDINGS

Ultrasound findings will be determined by the type of cyst and stage it is in at the time of the study. (Fig.4).

Intact cyst: Presents well-defined contours, rounded or oval, of anechoic or hypoechoic shape, found in the dermal or hypodermic thickness with or without the presence of "PUNCTUM" (Fig. 1).

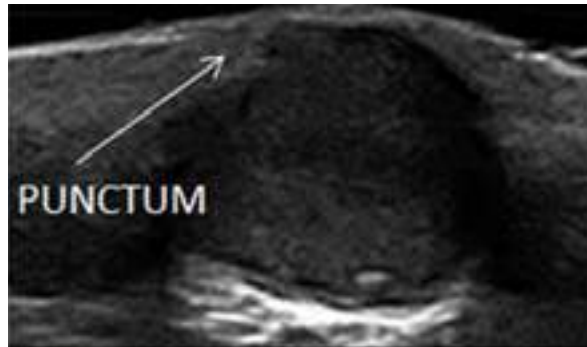


Figure 1. Inclusion cyst with Punctum.

Presence of lateral acoustic shadows (Fig. 2) .

It occasionally presents a posterior acoustic enhancement artifact (Fig.3) and hyperechogenic imaging in relation to calcifications (uncommon).

Some cysts present pseudotesticular patterns due to the presence of cholesterol crystals, or adopt an “onion ring” pattern, given by layers of keratin.

- **Inflammatory cyst:** It presents all previously described characteristics plus the presence of increased vascularity observed with the following tools: color Doppler or Power Doppler.
- **Partially ruptured cyst:** What characterizes the partial rupture of the cyst is the deformity of the contours and the presence of hypoechogenic areas in the periphery in relation to the keratinous material leaked through the solution of continuity. They present an increased color Doppler or peripheral Power Doppler signal.



Figure 2. Inclusion cyst with lateral acoustic shadows.



Figure 3. Inclusion cyst with posterior acoustic enhancement.

- **Completely ruptured cyst:** It presents deformity of the contours, with peripheral hypoechoogenic structures with occasional posterior acoustic enhancement and increased echogenicity of the surrounding hypodermis, which is also associated to increased vascular flow at the periphery of the lesion.

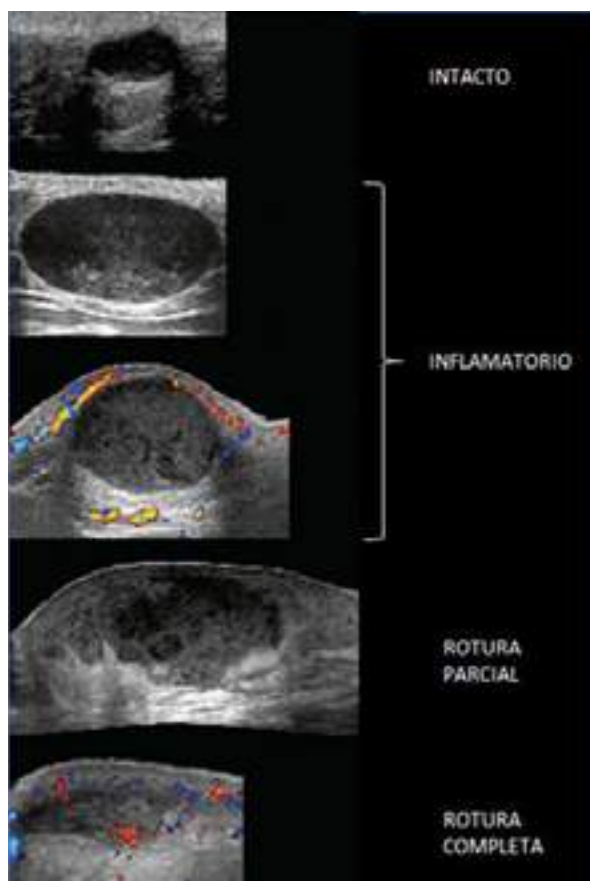


Figure 4. Different stages of the inclusion cyst.
Source: Atlas of Dermatologic Ultrasound (Ximena Worstman).

CONCLUSION

Skin ultrasound is a low-cost, rapid diagnostic imaging method that provides additional information, which is useful for the decision-making on a better surgical approach by dermatologic surgeons.

REFERENCES

1. González Díaz P. Caracterización de lesiones dermatológicas por ecografía. *Rev.Colomb.Radiol.* 2014; 25(3): 4006 - 14.
2. Alfageme F. Aplicaciones prácticas de la ecografía cutánea. *Piel.* 2012; 27(4):204-209.
3. Alfageme F. Ecografía cutánea. *Actas dermosifilogr.* 2014;105(10):891-899.
4. Wortsman X. Common applications of dermatologic sonography. *J Ultrasound Med.* 2012; 31:97-111.
5. Wortsman X, Bouer M. Common benign non-vascular skin tumors. In: Wortsman X, Jemec GBE, editors. *Dermatologic ultrasound with clinical and histologic correlations.* New York: Springer; 2013. p. 119-75.

CASO CLÍNICO

Cilindroma solitario recidivante: Reporte de un caso en cuero cabelludo

M. Verónica Úraga,* Juan Carlos Garcés,** Walter Chávez,* Enrique Úraga***

* Dermatólogos del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

** Dermatopatólogo

*** Director del Centro Dermatológico "Dr. Úraga" – Director del Posgrado de Dermatología de la UCSG

Correspondencia a:
veronica_uraga@hotmail.com

Palabras clave: Cilindroma,
tumor de anexos,
dermatoscopia

Fecha de recepción: 16-11-2021

Fecha de aceptación: 11-01-2022

Fecha de publicación:

RESUMEN

El cilindroma solitario es un tumor benigno infrecuente, de lenta evolución y originado en los anexos del cuero cabelludo, cuello y cara. Generalmente son clasificados de acuerdo a su presentación en solitarios o múltiples. Se realiza el estudio dermatoscópico e histopatológico y una muy breve revisión del tema.

INTRODUCCIÓN

Los cilindromas son tumores anexiales benignos de lento crecimiento que se presentan con mayor frecuencia en el cuero cabelludo, cuello y cara. Se los puede observar bien sea de manera solitaria o bien como tumores múltiples. Cuando se presentan de forma solitaria son esporádicos y no hereditarios y cuando son múltiples lo hacen dentro del síndrome familiar autosómico dominante de Brook-Spiegler o cilindromatosis familiar autosómica dominante.¹

Fueron descritos inicialmente por Ansell en 1842 y luego Billroth en 1859 les dio el nombre de cilindromas.² Por lo común se presentan como nódulos alopecicos de coloración rosada, duros, lisos, con historia de lento crecimiento y un tamaño que fluctúa entre 0,5 a 0,6 cm.³ Si bien la histopatología es la técnica que confirma el diagnóstico definitivo, la dermatoscopia es de gran ayuda especialmente para el diagnóstico diferencial con el carcinoma basocelular, quiste epidérmico, melanoma amelanótico entre otros.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente del sexo femenino de 54 años de edad, sin antecedentes personales generales de importancia, quien nos consulta por presentar una lesión única ubicada en la porción anterior y media del cuero cabelludo (Foto 1), de coloración rosada, blanda, no móvil y discretamente dolorosa a la palpación, con un tamaño de alrededor de 1 cm por 0,5 cm de diámetro. La paciente refiere que la misma le fué extirpada dos años antes habiendo recidivado sin poder precisar la fecha en que lo hizo.

El examen dermatoscópico permite observar la lesión con un fondo rosado parduzco, en ciertas zonas rodeada por un halo blanquecino, y con la presencia en su interior de glóbulos, vasos telangiectásicos y zonas de hemorragia (Fotos 2 y 3)



Foto 1. Lesión de color rosado pálido ubicada en zona antero medial del cuero cabelludo.

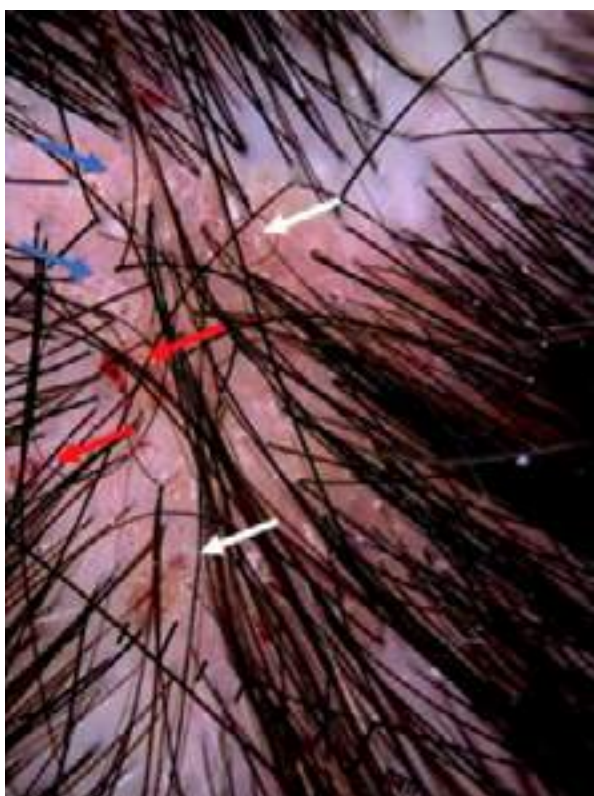


Foto 2. Fondo rosado claro con presencia de glóbulos (flecha azul), hemorragia (flecha roja) y vasos telangiectasicos (flecha blanca).

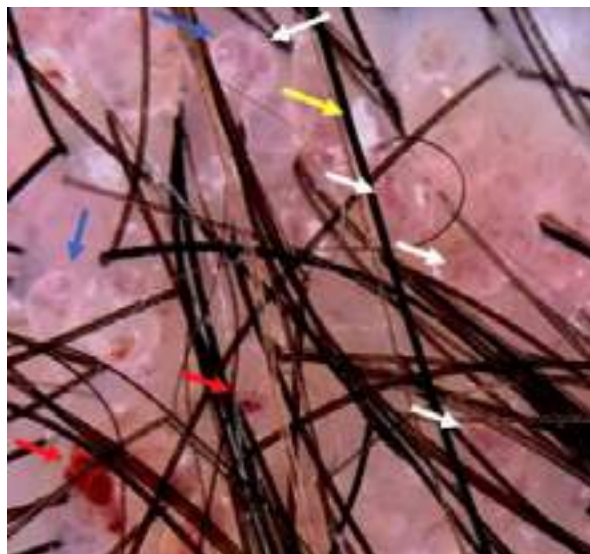


Foto 3. Zonas homogéneas rosadas y pardas, múltiples glóbulos (flecha azul), zona blanca (flecha amarilla), vasos telangiectásicos (flecha blanca) y hemorragia (flecha roja).

Se realizó biopsia escisional del tumor de cuero cabelludo y se remitió para su estudio histopatológico, el cual reporta:

Examen microscópico

Piel con proliferación neoplásica benigna compuesta por nidos bien delimitados de células basaloides rodeados de prominente membrana basal, la cual se encuentra también en el interior de los nidos. La neoplasia no tiene contacto con la epidermis suprayacente.

DIAGNÓSTICO

Biopsia escisional de tumor en cuero cabelludo.
-CILINDROMA.

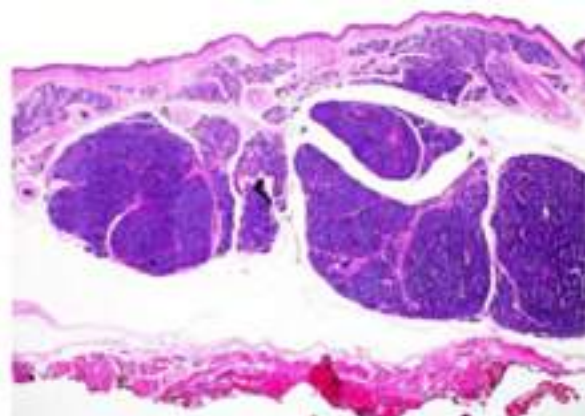


Foto 4. Proliferación neoplásica benigna compuesta por nidos de células basaloides.

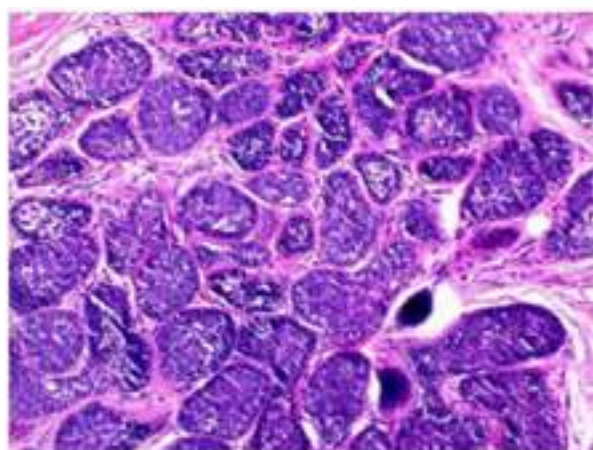


Foto 5. Nidos de células basaloides rodeados de prominente membrana basal que también se encuentra en el interior de los nidos.

Con la extirpación total de la lesión se dio de alta a la paciente sin que tengamos conocimiento de nuevas recidivas.

DISCUSIÓN

Los cilindromas son tumores anexiales generalmente benignos y por lo común de linaje apocrino con pobre diferenciación. El término cilindroma se debe a la apariencia cilíndrica que toma cuando se observan de manera transversal.⁴ Se pueden presentar solitarios o agrupados en

mayor número. La ubicación preferencial es el cuero cabelludo y cuando en esta localización proliferan en gran número pueden llegar a comprometer toda su superficie y en ese caso se los denomina tumor en turbante, con pérdida de cabello total o parcial.⁵ Se reconocen tres formas clínicas de los cilindromas:

1. Cilindroma cutáneo benigno que por lo común se presenta como una lesión aislada
2. Cilindroma maligno de glándula salival
3. Cilindroma maligno desarrollado dentro del síndrome de Brooke-Spiegler

Si bien usualmente el cilindroma es considerado de diferenciación ecrina, pueden mostrar otra línea de diferenciación en este caso apocrina. El hecho de que se reporte la coexistencia de cilindromas con tumores foliculares como los tricoepiteliomas, confirma la diferenciación apocrina al menos en una parte de estos tumores.⁷

Clinicamente los cilindromas suelen presentarse como pápulas o nódulos solitarios de un color azul o rojo azulado, con un crecimiento lento que fluctúa entre unos pocos mm a pocos cm de diámetro.⁶ El cilindroma puede presentarse como parte del síndrome de Brooke-Spiegler o puede mimetizar al carcinoma basocelular nodular, ya que los dos comparten la presencia de vasos arborizantes, tanto clínica como dermatoscópicamente.⁸ Mutaciones genéticas en el gen supresor de tumores de la cilindromatosis (CYLD1) en el cromosoma 16q12-13 desempeñan un papel en el desarrollo tanto del cilindroma hereditario como del esporádico.⁹

El cilindroma maligno es un tumor raro que surge de un cilindroma benigno preexistente y puede darse tanto en el tipo solitario como en el múltiple, aunque la transformación maligna es más frecuente en el tipo múltiple. Debemos sospechar malignización si observamos crecimiento rápido, ulceración, cambios de coloración o sangrado e histológicamente igualmente se van a encontrar diferencias específicas.¹⁰

Dermatoscópicamente el cilindroma se caracteriza por la presencia de vasos más prominentes en la periferia lesional, lo cual permite en cierta forma diferenciarlo

del carcinoma basocelular en el cual los vasos están mayormente ubicados en el centro de la lesión. De la misma manera un fondo blanco rosado homogéneo es usual en el cilindroma mientras que en el carcinoma basocelular nodular predominan estructuras blanco-brillantes, nidos ovoides gris azulados y ulceración. Se puede observar presencia de telangiectasias y áreas blancas sin estructura. Las líneas blancas dermatoscópicamente pueden representar un material denso similar a la membrana basal hialina rodeando un nido circunscrito de células basaloideas en la histopatología, mientras que el área rosada homogénea se correlaciona con múltiples lóbulos dispuestos en forma de rompecabezas compacto y asimismo la presencia de vasos sanguíneos de paredes finas entre la masa tumoral y la epidermis va a corresponder a telangiectasias.¹¹

En resumen, dermatoscópicamente los patrones reportados en los cilindromas incluyen: vasos arborizantes sobre un fondo rosado claro, puntos azulados, glóbulos y ulceración.¹

Histológicamente se presentan con cúmulos de queratinocitos basaloideos de forma irregular que se conectan a manera de piezas de rompecabezas con presencia de linfocitos dispersos y pequeños conductos. El material de la membrana basal hialinizada rodea los grupos individuales formando pequeñas colecciones circulares entre las células de los grupos.⁶

El diagnóstico diferencial del cilindroma es amplio y se debe considerar al carcinoma basocelular, quiste epidérmico, triquilemoma, tricoepitelioma, hamartoma foliolar basaloide, espiroadenoma y neurofibromatosis.¹⁰

Tratamiento. La escisión local se mantiene como el tratamiento de elección pero alternativamente se ha preconizado según los casos, la dermoabrasión, escisión por afeitado con electrodesecación de la base, ablación con láser de CO₂, crioterapia y radioterapia.¹²

CONCLUSIÓN

A pesar de los múltiples diferenciales expuestos, el principal diagnóstico a considerar debe ser el carcinoma basocelular nodular y por ello publicamos este caso dado que tanto las características clínicas como las dermatoscópicas pueden dar lugar a una confusión diagnóstica y consideramos que mejor el conocimiento de esta patología ayuda a evitar errores diagnósticos. La dermatoscopia observada en este caso y señalada anteriormente permite considerar el diagnóstico de cilindroma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cohen YK, Elpern DJ. Dermatoscopic pattern of a cylindroma. *Dermatol Pract Concept*. 2014;4(1):10. <http://dx.doi.org/10.5826/dpc.0401a10>.
2. Bosio M, Garay I, Ruiz A, Kurpis M. Cilindroma solitario. A propósito de un caso. *Arch. Argent. Dermatol*. 2015; 65: 16-18.
3. Nath, A.K.; Udayashankar, C.: Multiple facial cylindromas: a case report. *Dermatol Online J* 2012; 18 (2): 8.
4. Bolaños MA, Láscari M, Domínguez AE, De la Sancha LM, Guevara EG. Cilindroma solitario: uso de la dermatoscopia como auxiliar diagnóstico. *Derma to log í a C M Q 2 0 2 0*; 18: 209-211.
5. Cabo H, Pedrini F, Cohen ES. Dermoscopy of Cylindroma. *Dermatology Research and Practice Volume 2010, Article ID 285392, 2 pages* doi:10.1155/2010/285392
6. Goldstein BG, Goldstein AO. Approach to the patient with a scalp disorders. *Uptodate*. This topic last update: Mar 12, 2021.
7. Tiodorovic D, Krstic M. Clinical, Histological and Dermoscopic Findings in Familial Cylindromatosis: a Report of Two Cases. *Serbian Journal of Dermatology and Venereology* 2015; 7: 75-82.
8. Neema S, Sandhu S, Kashif AW. Dermoscopy of cylindroma. *Indian Dermatol Online J* 2020;XX:XX-XX.
9. Pavli A, Lee S, Mann S. Cylindroma – a case report: benign but no banal! *Hong Kong J. Dermatol. Venereol*. 2018; 26: 71-74.
10. Medina DE, Carbajal JM, Salero D, Martínez JA. Cilindroma solitario. *Med Cutan Iber Lat Am* 2019; 47: 212-215.
11. Lallas A, Apalla Z, Tzello T, Lefaki I. Dermoscopy of solitary cylindroma. *EJD* 2011;21:645-646
12. Brzezinski P, Sousak M, Di Martino Ortiz B, Chiriac A. Cryotherapy as a method of choice in the treatment of cylindromas on the elderly. *J Surg Dermatol* 2016; 1:165-167.

CASO REPORT

Recurrent Solitary Cylinder: Case report of the scalp

M. Verónica Úraga,* Juan Carlos Garcés,** Walter Chávez,* Enrique Úraga***

* Dermatologists at
Dermatological Centre "Dr.
Úraga"
** Dermatopathologist
*** Director at Dermatological
Centre "Dr. Úraga" - Director
of the Postgraduate Degree in
Dermatology at UCSG

Corresponding author:
veronica_uraga@hotmail.com

Key words: Cylindroma,
adnexal tumour, dermatoscopy

Date of receipt: 16-11-2021
Date of acceptance: 11-01-2022
Date of publication:

ABSTRACT

Solitary cylindroma is an infrequent benign tumour, of slow evolution, which originates in the adnexa of the scalp, neck and face. They are generally classified according to their presentation: solitary or multiple. Dermatoscopic and histopathological studies, as well as a very brief review of the subject, are performed.

INTRODUCTION

Cylindromas are slow-growing benign adnexal tumours that most commonly manifest on the scalp, neck, and face. They are observed as solitary or multiple tumours. When they manifest as solitary, they are sporadic and not hereditary. When they are multiple, they do so within the Brook-Spiegler syndrome, an autosomal dominant familial disorder, or autosomal dominant familial cylindromatosis.¹

They were initially described by Ansell in 1842. Then, in 1859, Billroth named them cylindromas.² They usually manifest as hard, smooth, pink and slow-growing alopecic nodules, measuring between 0.5 and 0.6 cm.³ Although histopathology is a technique that confirms definitive diagnosis, dermoscopy is of great assistance, especially for differential diagnosis with basal cell carcinoma, epidermal cyst, amelanotic melanoma, among others.

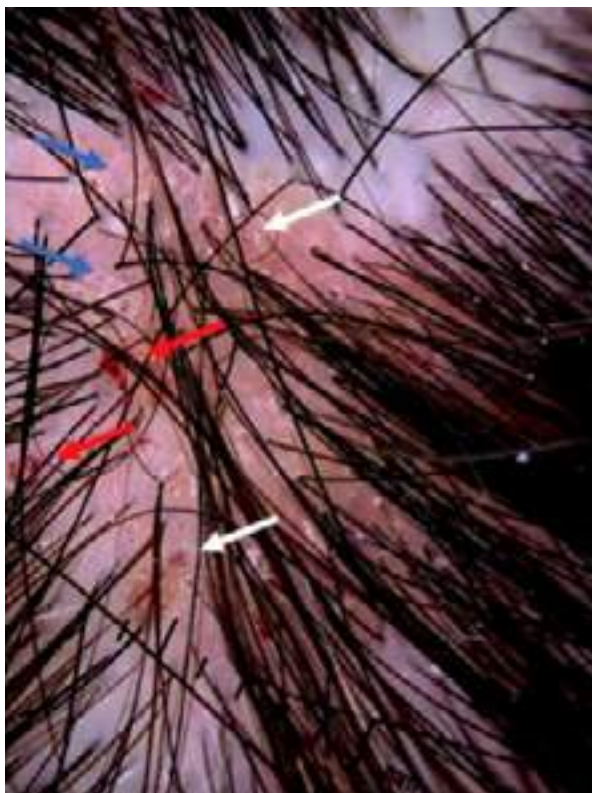
CLINICAL CASE

This is a 54-year-old female patient, with no significant general personal history, who presented with a single lesion located in the anterior and middle portion of the scalp (Picture 1), revealing as pink, soft, non-mobile and slightly painful to the touch, measuring 1 cm in size and 0.5 cm in diameter. The patient refers the lesion was removed two years before, having recurred once. She was not able to specify the date of recurrence.

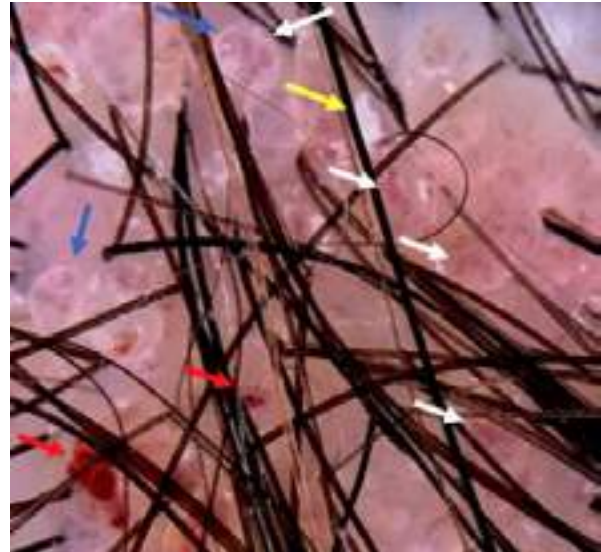
Dermoscopic examination reveals lesion on a pinkish-brown background, with certain areas surrounded by a whitish halo, and the presence of globules, telangiectatic vessels and areas of haemorrhage (Pictures 2 and 3).



Picture 1. Pale pink lesion located in the antero-medial area of the scalp.



Picture 2. Light pink background with presence of blood cells (blue arrow), haemorrhage (red arrow) and telangiectatic vessels (white arrow).



Picture 3. Homogeneous pink and brown areas, multiple blood cells (blue arrow), white area (yellow arrow), telangiectatic vessels (white arrow), and haemorrhage (red arrow).

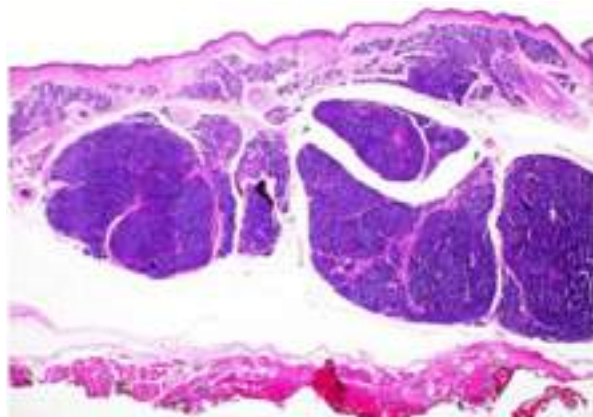
Excisional biopsy of the scalp tumour was performed and entirely submitted for examination. The report is as follows:

Microscopic Examination

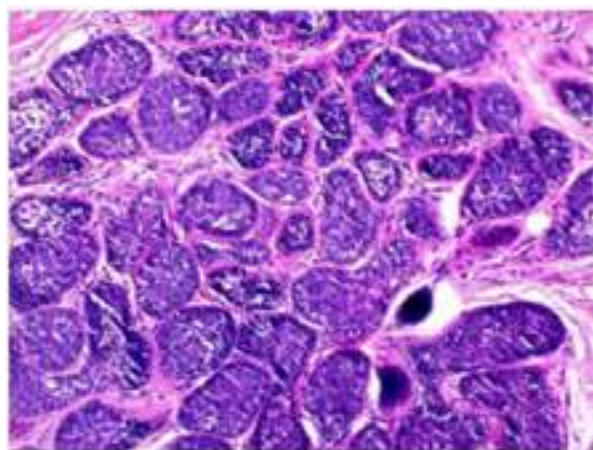
Skin presenting with benign neoplastic proliferation composed of well-defined nests of basaloid cells, surrounded by a prominent basement membrane, also found within the nests. Neoplasm has no contact with the overlying epidermis.

DIAGNOSIS

Excisional biopsy of scalp tumour. -CYLINDROMA.



Picture 4. Benign neoplastic proliferation composed of nests of basaloid cells.



Picture 5. Basaloid cell nests surrounded by prominent basement membrane, also found within the nests.

After total removal of the lesion, the patient was discharged without knowledge of new recurrences.

DISCUSSION

Cylindromas are poorly differentiated adnexal tumours, generally benign from apocrine lineage. The term cylindroma stems from how it is presented when viewed transversely.⁴ They can manifest as solitary or grouped in greater numbers. Preferential location is the scalp. When

proliferated in large numbers in the scalp, it can compromise the entire surface, identifying itself as turban tumour with total or partial hair loss.⁵ Three clinical forms of cylindromas are recognized:

1. Benign cutaneous cylinder that usually presents as isolated lesion.
2. Salivary gland malignant cylindroma.
3. Malignant cylindroma developed within the Brooke-Spiegler syndrome.

Although cylindromas are usually considered to show eccrine differentiation, they can also present with another line of differentiation, in this case apocrine. Apocrine differentiation in at least a part of these tumours is confirmed by the coexistence of cylindromas with follicular tumours, such as trichoepithelioma.⁷

Clinically, cylindromas usually present as slow growing solitary blue or bluish-red papules or nodules, measuring a few mm or cm in diameter.⁶ Cylindromas manifest as part of the Brooke-Spiegler syndrome and can mimic nodular basal cell carcinomas, because the two present with arborizing vessels, both clinically and dermoscopically.⁸ Genetic mutations of the cylindromatosis tumour suppressor gene (CYLD1) on chromosome 16q12-13 play a role in the development of both hereditary and sporadic cylindromas.⁹

Malignant cylindroma is a rare tumour arising from pre-existing benign cylindromas and may present in both solitary and multiple types, although malignant transformation is more frequent within the multiple type. Malignancy is suspected in the presence of rapid growth, ulceration, discolouration or bleeding. Histologically, specific differences are also found.¹⁰

Dermoscopically, cylindromas are characterized by the presence of more prominent vessels at the periphery of the lesion, which allow them to be differentiated from basal cell carcinomas, in which vessels are mostly located at the centre of the lesion. Likewise, a homogeneous pinkish-white background is commonly observed in cylindromas, whereas nodular basal cell carcinomas present with shiny-white structures, bluish-gray ovoid nests and

ulceration. Telangiectasias and unstructured white areas can be seen. Dermoscopically, white lines may represent a dense material similar to the hyaline basement membrane surrounding a circumscribed nest of basaloid cells on histopathology, while the homogeneous pink area correlates with multiple lobes arranged in a compact jigsaw-puzzle pattern and thin-walled blood vessels between the tumour mass and the epidermis, corresponding to telangiectasias.¹¹

In summary, dermoscopically, the patterns reported on cylindromas include arborizing vessels on a light pink background, bluish spots, globules and ulceration.¹

Histologically, they present with clusters of irregularly-shaped basaloid keratinocytes that are connected like puzzle pieces, as well as scattered lymphocytes and small ducts. The hyalinized basement membrane material surrounds the individual clusters in the form of small circular collections between the cluster cells.⁶

The differential diagnosis of the cylindroma is extensive. Basal cell carcinoma must be considered, along with the epidermal cyst, trichilemmoma, trichoepithelioma, basaloid follicular hamartoma, spiradenoma and neurofibromatosis.¹⁰

Treatment. Local excision remains the treatment of choice, but, alternatively, dermabrasion, shave excision with electrodesiccation of the shaved base, ablative CO₂ laser, cryotherapy and radiotherapy have also been recommended.¹²

CONCLUSION

Despite the multiple differential diagnoses mentioned, the main diagnosis to consider should be the nodular basal cell carcinoma. For this reason, the presentation of the case is relevant. Both the clinical and dermoscopic characteristics can lead to diagnostic confusion, and so, the more knowledge of the pathology, the less diagnostic errors. Moreover, dermoscopy allows us to consider the diagnosis of cylindroma.

REFERENCES

1. Cohen YK, Elpern DJ. Dermoscopic pattern of a cylindroma. *Dermatol Pract Concept*. 2014;4(1):10. <http://dx.doi.org/10.5826/dpc.0401a10>.
2. Bosio M, Garay I, Ruiz A, Kurpis M. Cilindroma solitario. For case study purposes. *Arch. Argent. Dermatol*. 2015; 65: 16 – 18.
3. Nath, AK; Udayashankar, C.: Multiple facial cylindromas: a case report. *Dermatol Online J* 2012; 18 (2): 8
4. Bolaños MA, Láscari M, Domínguez AE, De la Sancha LM, Guevara EG. Cilindroma solitario: uso de la dermatoscopia como auxiliar diagnóstico. *Derma to l o g í a C M Q 2 0 2 0*; 1 8: 2 0 9 – 211.
5. Cabo H, Pedrini F, Cohen ES. Dermoscopy of Cylindroma. *Dermatology Research and Practice Volume 2010*, Article ID 285392, 2 pages doi:10.1155/2010/285392
6. Goldstein BG, Goldstein AO. Approach to the patient with a scalp disorders. Uptodate. This topic last update: Mar 12, 2021.
7. Tiodorovic D, Krstic M. Clinical, Histological and Dermoscopic Findings in Familial Cylindromatosis: a Report of Two Cases. *Serbian Journal of Dermatology and Venereology* 2015; 7: 75 – 82.
8. Neema S, Sandhu S, Kashif AW. Dermoscopy of cylindroma. *Indian Dermatol Online J* 2020; XX:XX-XX.
9. Pavli A, Lee S, Mann S. Cylindroma – a case report: benign but no banal! *Hong Kong J. Dermatol. Venereol*. 2018; 26: 71 – 74.
10. Medina DE, Carbajal JM, Salero D, Martínez JA. Cilindroma solitario. *Med Cutan Iber Lat Am* 2019; 47: 212 – 215.
11. Lallas A, Apalla Z, Tzellos T, Lefaki I. Dermoscopy of solitary cylindroma. *EJD* 2011 2018; 21:645–646
12. Brzezinski P, Sousak M, Di Martino Ortiz B, Chiriac A. Cryotherapy as a method of choice in the treatment of cylindromas on the elderly. *J Surg Dermatol* 2016; 1:165–167.

CASO CLÍNICO

Acropigmentación reticulada de Kitamura: Reporte de caso clínico

Dra. Paula Larco C.,* Dra. María Cecilia Briones,** Dr. Enrique Úraga P.***

* R3 postgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil
** Médico Dermatólogo Centro Dermatológico "Dr. Úraga"
*** Director de postgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil/ Director del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

Correspondencia a:
paulathalia_69@hotmail.com

Palabras clave:
Acropigmentación reticulada de Kitamura, manchas en patrón reticular, genodermatosis

Fecha de recepción: 23-12-2021
Fecha de aceptación: 27-01-2022
Fecha de publicación:

RESUMEN

La Acropigmentación Reticulada de Kitamura (APRK) es una genodermatosis poco frecuente, con un patrón de herencia autosómico dominante con penetrancia variable. Se calcula una prevalencia menor de uno en 100.000; hasta la fecha sólo existen 130 casos publicados en la literatura.

Las lesiones se presentan como máculas lentiginosas e hiperpigmentadas de disposición reticular, ligeramente deprimidas, localizadas en la cara dorsal de manos y pies. Con el tiempo pueden extenderse proximalmente conforme se hiperpigmentan, proporcional al tiempo de evolución y la exposición solar.

El diagnóstico se basa en antecedentes patológicos familiares, clínicos e histopatológicos.

Hasta el momento no existen criterios definidos para esta enfermedad, por lo que debe realizarse un exhaustivo estudio y exámenes complementarios. Presentamos el caso de una paciente femenina, de 16 años, que acudió a consulta al denotar maculas hiperpigmentadas marronáceas localizadas en mano derecha, de 2 semanas de evolución, que se extendieron de forma progresiva hacia la mano contralateral. Dichas lesiones, de aspecto reticulado, afectaban el dorso del 1ero, 2do y 3er dedo de ambas manos, de forma simétrica y bilateral, que se extendían hacia las muñecas. Se sospechó de APRK, confirmando el diagnóstico mediante histopatología.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos pigmentarios reticulados son un grupo de patologías que incluyen a las dermatosis pigmentarias reticuladas hereditarias (Kitamura, Dowling- Degos, Dohi, síndrome Haber, Enfermedad Galli Galli), que se

presentan con máculas hipercrómicas, de morfología similar a efélides, de coloración y tamaños variables.¹ Este tipo de trastornos se caracterizan por presentar parches hipo o hiperpigmentados, confluentes, con tendencia

a formar patrones reticulares o en forma de red.² En su mayoría se ha detectado su asociación con uno o más locus específicos:

- Enfermedad de Dowling-Degos (DD).
 - Tipo 1 (KRT5 en 12q13.13).
 - Tipo 2 (POFUT1 en 20q11).
 - Tipo 3 (17p33.3).
 - Tipo 4 (POGLUT1 en 3q13).
- Discromatosis simétrica hereditaria o acropigmentación reticulada de Dohi (ADAR en 1q21).
- Enfermedad de Galli-Galli (KRT5 en 12q13.13).
- Síndrome de Haber.
- Acropigmentación reticulada de Kitamura

La acropigmentación reticulada de Kitamura (APRK) es una genodermatosis infrecuente, caracterizada por pigmentación acral lentiginosa, que ocurre principalmente en japoneses.³

Fue descrita por Kitamura y Akamatsu en 1943, de herencia autosómico dominante, con penetrancia variable.⁴ En el 2013, se detectó que es ocasionada por mutaciones en el gen ADAM10, localizado en el cromosoma 15q21.3.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 16 años, residente y procedente de la ciudad de Guayaquil-Ecuador, sin antecedentes personales y familiares de importancia. Acudió a consulta al notar máculas hiperpigmentadas marrónáceas localizadas en mano derecha, de 2 semanas de evolución, que se extendieron de forma progresiva hacia la mano contralateral. Dichas lesiones, de aspecto reticulado, afectaban el dorso del 1er, 2do y 3er dedo de ambas manos, de forma simétrica y bilateral, con progresión hacia las muñecas. (figura 1). A la dermatoscopia se evidenció pequeños parches de fina red de pigmento marrónáceo. (figura 2).

Se decidió realizar toma de biopsia de piel, la misma que reveló una epidermis con elongación focal y sobrecarga melánica de las crestas interpapilares que alcanzaba a los infundíbulos foliculares (figura 3). La dermis subyacente exhibía papilomatosis leve; siendo dichas lesiones compatibles con Acropigmentación Reticulada de Kitamura.



Figura 1. Máculas hiperpigmentadas marrónáceas de distribución reticulada de dorso de mano.



Figura 2. Parches de fina de red de pigmento marrónáceo.

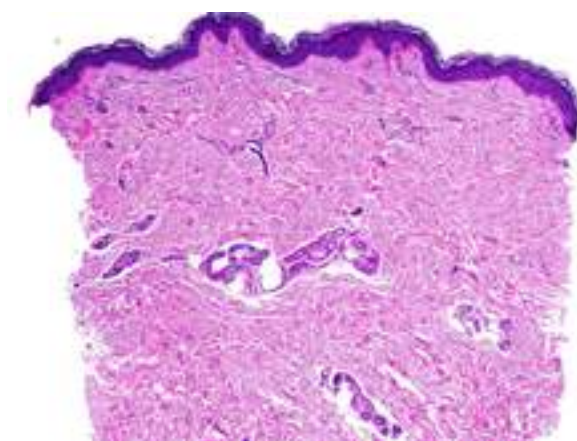


Figura 3. Epidermis con elongación focal y sobrecarga melánica de las crestas interpapilares que alcanza a los infundíbulos foliculares.

DISCUSIÓN

La acropigmentación reticulada de Kitamura (APRK) es una genodermatosis poco común. La mayoría de los casos han sido descritos en japoneses, aunque ha habido otros reportes en otras partes del mundo.⁶

En cuanto a la clínica suele aparecer dentro de la primera y segunda década de vida.⁴ Las lesiones se presentan como máculas lentiginosas e hiperpigmentadas de disposición reticular, ligeramente deprimidas, localizadas en la cara dorsal de manos y pies. Con el tiempo pueden extenderse proximalmente conforme se hiperpigmentan, proporcional al tiempo de evolución y la exposición solar.³ Estas aumentan en número y se propagan centripéticamente con la edad. Una característica diagnóstica para recalcar es la presencia de pequeños hoyos que causan una ruptura en los patrones de las crestas epidérmicas de las palmas y raramente en el dorso de los dedos.⁷ Eventualmente se ven afectados las caras extensoras de las extremidades, cuello, tronco superior, cara y los párpados. Rara vez se pueden afectar en las flexuras, las palmas de las manos y las plantas de los pies. Con frecuencia se han descrito máculas y pápulas hipo o acrómicas diseminadas.^{3,4}

La proteína ADAM10 forma parte de la familia ADAM (una desintegrina y metaloproteasa).⁸ Esta familia de proteínas transmembrana desempeña un papel en una variedad de procesos biológicos como: la adhesión celular, la migración, la proteólisis y la señalización.⁵ Se ha informado que la haploinsuficiencia de Adam10, causa máculas parecidas a pecas en una cepa de ratón sin pelo.⁸ Kono en el 2013,⁹ identificó mutaciones de ADAM10 en cinco familias japonesas mediante la secuenciación del exoma completo. En base a estos datos, se puede relacionar a las mutaciones en el gen de ADAM10 como probable causante de APRK.

Existen estudios in vitro donde se demostró que la glicoproteína transmembrana PMEL17, (GP100),¹⁰ sufre proteólisis que dar lugar a proteínas fibrilares que forman la matriz celular, sitio de depósito de melanina en los melanosomas, proceso que es regulado por

ADAM.⁴ Con base en esto, se propone que su función se relaciona más a la distribución y al transporte de melanosomas hacia los queratinocitos que a la formación de los melanosomas.¹⁰

A la dermatoscopia, la pigmentación presenta una fina red de pigmento marrón reticular inespecífica y las depresiones palmoplantares, puntos marrones.⁷ Histológicamente muestra atrofia epidérmica, elongación y aumento de melanina en las crestas interpapilares, con escaso infiltrado linfocítico perivascular y aumento del número de melanocitos basales positivos para DOPA.¹¹ En estudios de microscopia de luz se describe leve hiperqueratosis sin paraqueratosis, alargamiento de las crestas interpapilares, aumento del número de melanocitos y pigmentación en la epidermis inferior sin evidente incontinencia pigmenti en la dermis.¹¹

No se ha informado de una terapia exitosa para la acropigmentación reticulada de Kitamura. En 1992 Kameyama¹² describió el uso de ácido azelaico al 20% dos veces al día por varias semanas, observando despigmentación importante sin efectos adversos observados, demostrando histológicamente aumento del número de melanocitos dopa-positivos.

En 1996, Jung Lee,¹³ describió el uso de laser Q-switched Alexandrita dos a tres sesiones con intervalos de 2 a 3 semanas observando recurrencia al final del tratamiento. Sin embargo, Fahad¹⁴ en el 2011 describió el uso de laser Q-switched Alexandrita 75nm con dos sesiones (6 semanas de intervalo con un éxito del 50% a los 2 años de seguimiento).

En 2014 Hyung Lee,¹⁵ describió el uso de láser Q-switched Nd: YAG por 7 sesiones durante 2 años, con seguimiento de 10 años. No observaron repigmentación en las áreas tratadas.

CONCLUSIÓN

El interés de este caso clínico, radica en la presentación infrecuente de esta genodermatosis, a pesar de que la mayor parte de los casos se reportan en Japón se

ha visto que tiene una distribución mundial, sin embargo, no se puede establecer la prevalencia de la enfermedad por su rareza. La presentación clínica varía entre la primera y segunda década de la vida, caracterizado por parches hiper e hipopigmentados de aspecto reticulado, en algunos casos se puede presentar en conjunto con otras genodermatosis, afortunadamente es una entidad de curso benigno y asintomático, que en ocasiones incluso puede ser subdiagnosticado. Característicamente, la APRK es la única que presenta hoyuelos palmares y atrofia de las lesiones pigmentadas, su presencia suele ser poco perceptible por lo que la indagación de la misma debe ser exhaustiva, y se puede emplear ciertos implementos como tinta para volverlos más evidentes y pueda facilitar su detección.

Aun queda mucho por descubrir, en cuanto a esta patología, se puede ofrecer algunas opciones terapéuticas que mejoren el aspecto clínico y mejorar la calidad de vida de nuestros pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sardana K, Goel K, Chugh S. Reticulate pigmentary disorders. *Indian journal of dermatology, venereology and leprology*. 2013;; p. 79(1), 17–29.
2. Zhang J, Li M, Yao Z. Updated review of genetic reticulate pigmentary disorders. *The British journal of dermatology*. 2017;; p. 177(4), 945–959.
3. Santos Anaya R, Beltrán Grados G, Meza Méndez B, Martínez Raygada S*. PRESENTACIÓN INUSUAL DE UN CASO DE ACROPIGMENTACIÓN RETICULADA DE KITAMURA. *DERMATOLOGÍA PERUANA*. 2013;; p. VOL 13, Nº 3, 231–233.
4. Olguín-García M, Palacios-Reyes M, González-González M. Acropigmentación reticulada de Kitamura. *Revista Centro Dermatológico Pascua*. 2020;; p. 29 (1): 10–15.
5. Edwards DR, Handsley MM, Pennington CJ. The ADAM metalloproteinases. *Molecular Aspects of Medicine*. 2008;; p. 29, 258–289.
6. Kocatürk E, Kavala M, Zindanci I, Zemheri E, Koç MK, Sarigül S. Reticulate acropigmentation of Kitamura: Report of a familial case. *Dermatology Online Journal*. 2008;; p. 14(8).
7. Koguchi H, Ujiie H, Aoyagi S, Osawa R, Shimizu H. Characteristic findings of handprint and dermoscopy in reticulate acropigmentation of Kitamura. *Clinical and experimental dermatology*. 2014;; p. 39(1), 85–87.
8. Tharmarajah G, Faas L, Reiss K, Saftig P, Young A, Van Raamsdonk CD. Adam10 haploinsufficiency causes freckle-like macules in Hairless mice. *Pigment Cell Melanoma Res*. 2012;; p. 25, 555–565.
9. Kono M,SK,SM,HM,Takama H, Suzuki T, Matsunaga K, Tomita Y, Akiyama M. Whole-exome sequencing identifies ADAM10 mutations as a cause of reticulate acropigmentation of Kitamura, a clinical entity distinct from Dowling-Degos disease. *Human molecular genetics*. 2013;; p. 22(17), 3524–3533.
10. Kawaguchi M, Hozumi Y, Suzuki T. ADAM protease inhibitors reduce melanogenesis by regulating PMEL17 processing in human melanocytes. *Journal of dermatological science*. 2015;; p. 78(2), 133–142.
11. Okamura K, Abe Y, Araki Y, Hozumi Y, Kawaguchi M, Suzuki T. Behavior of melanocytes and keratinocytes in reticulate acropigmentation of Kitamura. *Pigment cell & melanoma research*. 2016;; p. 29(2), 243–246.
12. Kameyama K, Morita M, Sugaya K, Nishiyama S, Hearing VJ. Treatment of reticulate acropigmentation of Kitamura with azelaic acid: An immunohistochemical and electron microscopic study. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 1992;; p. Volume 26, Issue 5, Part 2, Pages 817–820.
13. Jung Lee H, Seong Choi G, Lee ES. Acropigmentation Symmetrica of Dohi Treated with the Q switched Alexandrite Laser. *Annals of Dermatology*. 1997;; p. Vol 9, No1.
14. Fahad A, Al Shahwan H, Bin Dayel S. Treatment of reticulated acropigmentation of Kitamura with Q-switched alexandrite laser. *International journal of dermatology*. 2011;; p. Sep;50(9):1150–2.
15. Hyung Lee J, Hee Lee J, Heung Lee J. A Case of Reticulate Acropigmentation of Kitamura. *Annals of Dermatology*. 2014;; p. 26 (6), 783.

CASE REPORT

Reticulate acropigmentation of Kitamura: Clinical case report

Dra. Paula Larco C.,* Dra. María Cecilia Briones,** Dr. Enrique Úraga P.***

* R3 Postgraduate Dermatologist at the Catholic University of Santiago de Guayaquil
** Dermatologist Dermatological Centre "Dr. Úraga"
*** Director of Postgraduate Dermatology at the Catholic University of Santiago de Guayaquil / Director of the Dermatological Centre "Dr. Úraga"

Corresponding author:
paulathalia_69@hotmail.com

Key words: Reticulate acropigmentation of Kitamura, spots in reticular pattern, genodermatosis

Date of receipt: 23-12-2021
Date of acceptance: 27-01-2022
Date of publication:

ABSTRACT

Reticulate Acropigmentation of Kitamura (RAK) is a rare autosomal dominant genodermatosis with variable penetrance. A prevalence of less than one per 100,000 is observed; to date there are only 130 published cases. Lesions appear as slightly depressed lentiginous and hyperpigmented macules with reticular arrangement, located on the dorsal side of the hands and feet. Over time, they may extend proximally as they become hyperpigmented, proportionally to the time of evolution and sun exposure.

Diagnosis is based on family, clinical and histopathological pathological medical history.

So far there are no defined criteria for this disease, so exhaustive studies and complementary tests must be carried out.

A 16-year-old female patient presents with 2-week hyperpigmented brownish macules located on the right hand, which progressively spread to the contralateral hand. These lesions, of reticulated appearance, have affected the dorsum of the 1st, 2nd and 3rd finger of both hands, symmetrically and bilaterally, extending to the wrists. RAK was considered. Histopathology finally confirmed its diagnosis.

INTRODUCTION

Reticulate pigmentary of Kitamura disorders are a group of pathologies that include hereditary reticulate pigmentary dermatoses (Kitamura, Dowling-Degos, Dohi, Haber's syndrome, Galli Galli Disease), presenting with hyperchromic macules, with morphology similar to ephelides, with coloration and variable sizes.¹ These types of disorders are characterized by confluent hypo or hyperpigmented patches, with a tendency to form ne-

twork or reticular patterns.² For the most part, their association with one or more specific loci has been detected:

- Dowling-Degos Disease
 - Type 1 (KRT5 at 12q13.13).
 - Type 2 (POFUT1 on 20q11).
 - Type 3 (17p33.3).
 - Type 4 (POGLUT1 in 3q13).

- Hereditary symmetrical dyschromatosis or reticulate acropigmentation of Dohi (ADAR in 1q21).
- Galli-Galli disease (KRT5 at 12q13.13).
- Haber's syndrome
- Reticulate acropigmentation of Kitamura

Reticulate acropigmentation of Kitamura (RAK) is a rare genodermatosis, characterized by lentiginous acral pigmentation, that affects mainly to Japanese.³

It was described by Kitamura and Akamatsu in 1943, with autosomal dominant inheritance and variable penetrance.⁴ In 2013, it was revealed that it is caused by mutations in the ADAM10 gene, located on chromosome 15q21.3.⁵

CLINICAL CASE

16-year-old female patient coming from Guayaquil-Ecuador, with no significant personal or family medical history. She presented with 2-week hyperpigmented brownish macules located on the right hand, progressively spreading to the contralateral hand. These lesions, of reticulate appearance, affected the dorsum of the 1st, 2nd and 3rd finger of both hands, symmetrically and bilaterally, moving up towards the wrists. (Figure 1). Dermoscopy revealed small patches of a fine network of brownish pigment. (Figure 2).

A skin biopsy was performed, which revealed an epidermis with focal elongation and melanin overload of the interpapillary ridges reaching the follicular infundibulum (figure 3). The underlying dermis exhibited mild papillomatosis; lesions being compatible with Reticulate Acropigmentation of Kitamura.

DISCUSSION

Reticulate acropigmentation of Kitamura (RAK) is a rare genodermatosis. Most of the cases have been found in Japanese, although there have been other reports in other parts of the world.⁶



Figure 1. Reticulate brown hyperpigmented macules on the dorsum of the hand.



Figure 2. Fine network patches of brown pigment.

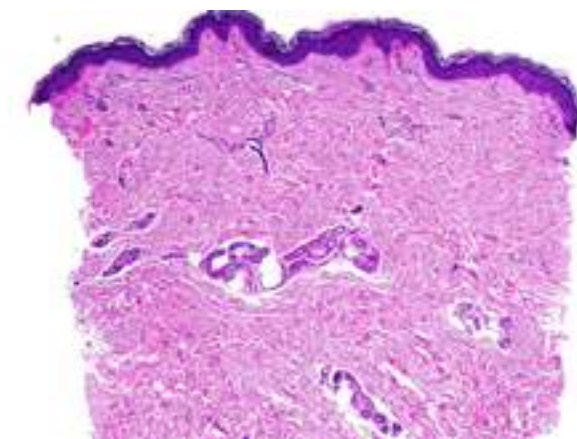


Figure 3. Focal elongation of epidermis and melanin overload of interpapillary ridges reaching follicular infundibulum tumors.

Clinically, it usually appears within the first and second decade of life.⁴ Lesions appear as slightly depressed lentiginous and hyperpigmented macules with reticular arrangement, located on the dorsal side of the hands and feet. Over time, they may extend proximally as they become hyperpigmented, proportionally to the time of evolution and sun exposure.³ These increase in number and spread centripetally with age. A diagnostic feature worth emphasizing is the presence of small pits causing a break in the patterns of the epidermal ridges on palms and, less commonly, on the dorsum of fingers.⁷ Eventually, the extensor surface of the limbs, neck, upper trunk, face, and eyelids are affected. Rarely, they can affect the flexures, the palms of the hands and the soles of the feet. Disseminated hypo or achromic papules and macules have frequently been described.^{3,4}

The ADAM10 protein is part of the ADAM family (a disintegrin and metalloprotease).⁸ This family of transmembrane proteins plays a role in a variety of biological processes, such as cell adhesion, migration, proteolysis, and signalling.⁵ Adam10 haploinsufficiency causes freckle-like macules in hairless mice.⁸ In 2013, Kono⁹ identified ADAM10 mutations in five Japanese families through whole exome sequencing. Based on these discoveries, it can be related to mutations in the ADAM10 gene as a probable cause of RAK.

There are in vitro studies where it was shown that the transmembrane glycoprotein PMEL17, (GP100),¹⁰ undergoes proteolysis, giving rise to fibrillar proteins that form the cellular matrix, the site of melanin deposition in melanosomes, process regulated by ADAM.⁴ Based on the aforementioned, its function is more related to the distribution and transport of melanosomes to keratinocytes than to the formation of melanosomes.¹⁰

Dermatoscopy reveals pigmentation showing a fine network of nonspecific reticular brown pigment and palmo-plantar depressions, as well as brown dots.⁷ Histologically, it shows epidermal atrophy, elongation and increased melanin in the interpapillary ridges, with scant perivascular lymphocytic infiltrate and an in-

creased number of DOPA-positive basal melanocytes.¹¹ Light microscopy studies describe mild hyperkeratosis without parakeratosis, along with elongation of the interpapillary ridges, increased number of melanocytes and pigmentation in the lower epidermis without evident incontinentia pigmenti in the dermis.¹¹

No successful therapy for reticulate acropigmentation of Kitamura has been reported. In 1992, Kameyama¹² described the use of 20% azelaic acid twice a day for several weeks, observing significant depigmentation with no adverse effects, histologically demonstrating an increase in the number of dopa-positive melanocytes.

In 1996, Jung Lee¹³ described the use of Q-switched Alexandrite laser for two to three sessions on intervals of 2 to 3 weeks, observing recurrence at the end of treatment. However, Fahad¹⁴ in 2011 described the use of 75nm Q-switched Alexandrite laser with two sessions (6 weeks apart), resulting in 50% success after 2 years of follow-up.

In 2014, Hyung Lee¹⁵ described the use of Q-switched Nd laser: YAG for 7 sessions during 2 years, with a 10-year follow-up. Repigmentation was not observed in the treated areas.

CONCLUSION

The interest of this clinical case lies in the infrequent presentation of this genodermatosis. Despite the fact that most cases are reported in Japan, this condition is of worldwide distribution. However, prevalence of the disease cannot be determined due to its rarity. The clinical presentation varies between the first and second decade of life, characterized by hyper- and hypopigmented patches with reticulate appearance. In some cases, it can occur in conjunction with other genodermatoses. Fortunately, it is an entity with a benign and asymptomatic course, which sometimes can even be underdiagnosed. Characteristically, RAK is the only condition that presents palmar dimples and atrophy of pigmented lesions. It is usually barely perceptible. Con-

sequently, pertinent research must be exhaustive, and certain implements, such as ink can be used to make it more evident and facilitate detection.

Much remains to be discovered regarding this pathology. Some therapeutic options can improve clinical appearance, as well as the quality of life of patients.

REFERENCES

1. Sardana K, Goel K, Chugh S. Reticulate pigmentary disorders. Indian journal of dermatology, venereology and leprology. 2013;; p. 79(1), 17–29.
2. Zhang J, Li M, Yao Z. Updated review of genetic reticulate pigmentary disorders. The British journal of dermatology. 2017;; p. 177(4), 945–959.
3. Santos Anaya R, Beltrán Grados G, Meza Méndez B, Martínez Raygada S*. PRESENTACIÓN INUSUAL DE UN CASO DE ACROPIGMENTACIÓN RETICULADA DE KITAMURA. DERMATOLOGÍA PERUANA. 2013;; p. VOL 13, N° 3, 231–233.
4. Olguín-García M, Palacios-Reyes M, González-González M. Acropigmentación reticulada de Kitamura. Revista Centro Dermatológico Pascua. 2020;; p. 29 (1): 10–15.
5. Edwards DR, Handsley MM, Pennington CJ. The ADAM metalloproteinases. Molecular Aspects of Medicine. 2008;; p. 29, 258–289.
6. Kocatürk E, Kavala M, Zindanci I, Zemheri E, Koç MK, Sarigül S. Reticulate acropigmentation of Kitamura: Report of a familial case. Dermatology Online Journal. 2008;; p. 14(8).
7. Koguchi H, Ujiie H, Aoyagi S, Osawa R, Shimizu H. Characteristic findings of handprint and dermoscopy in reticulate acropigmentation of Kitamura. Clinical and experimental dermatology. 2014;; p. 39(1), 85–87.
8. Tharmarajah G, Faas L, Reiss K, Saftig P, Young A, Van Raamsdonk CD. Adam10 haploinsufficiency causes freckle-like macules in Hairless mice. Pigment Cell Melanoma Res. 2012;; p. 25, 555–565.
9. Kono M,SK,SM,HM, Takama H, Suzuki T, Matsunaga K, Tomita Y, Akiyama M. Whole-exome sequencing identifies ADAM10 mutations as a cause of reticulate acropigmentation of Kitamura, a clinical entity distinct from Dowling-Degos disease. Human molecular genetics. 2013;; p. 22(17), 3524–3533.
10. Kawaguchi M, Hozumi Y, Suzuki T. ADAM protease inhibitors reduce melanogenesis by regulating PMEL17 processing in human melanocytes. Journal of dermatological science. 2015;; p. 78(2), 133–142.
11. Okamura K, Abe Y, Araki Y, Hozumi Y, Kawaguchi M, Suzuki T. Behavior of melanocytes and keratinocytes in reticulate acropigmentation of Kitamura. Pigment cell & melanoma research. 2016;; p. 29(2), 243–246.
12. Kameyama K, Morita M, Sugaya K, Nishiyama S, Hearing VJ. Treatment of reticulate acropigmentation of Kitamura with azelaic acid: An immunohistochemical and electron microscopic study. Journal of the American Academy of Dermatology. 1992;; p. Volume 26, Issue 5, Part 2, Pages 817–820.
13. Jung Lee H, Seong Choi G, Lee ES. Acropigmentation Symmetrica of Dohi Treated with the Q switched Alexandrite Laser. Annals of Dermatology. 1997;; p. Vol 9, No1.
14. Fahad A, Al Shahwan H, Bin Dayel S. Treatment of reticulated acropigmentation of Kitamura with Q-switched alexandrite laser. International journal of dermatology. 2011;; p. Sep;50(9):1150–2.
15. Hyung Lee J, Hee Lee J, Heung Lee J. A Case of Reticulate Acropigmentation of Kitamura. Annals of Dermatology. 2014;; p. 26 (6), 783.

CASO CLÍNICO

Dermatofibrosarcoma protuberans pigmentado, Tumor de Bednar: Reporte de un caso y sus hallazgos dermatoscópicos

Andrea Lubkov,* María Belén Andino,** Juan Carlos Garcés,** Enrique Úraga*

* Centro Dermatológico "Dr. Úraga", Guayaquil, Ecuador
** Hospital Luis Vernaza, Guayaquil, Ecuador

Correspondencia a:
andrealubkov@gmail.com

Palabras clave:
dermatofibrosarcoma,
protuberans, pigmentado,
bednar, dermatoscopia

Fecha de recepción: 17-01-2022
Fecha de aceptación: 30-01-2022
Fecha de publicación:

RESUMEN

El dermatofibrosarcoma protuberans pigmentado, o tumor de Bednar (TB) representa el 1% de los casos de DFSP. Es una neoplasia de tejido conectivo de grado bajo-intermedio, que se caracteriza por un crecimiento lento, pero con una alta tendencia a la recidiva local. Su etiología se relaciona con una alteración genética que afecta el factor de crecimiento beta derivado de plaquetas y el gen del colágeno 1 alfa, originándose la fusión COL1A1-PDGFB. Existen pocos reportes dermatoscópicos que describan su variante pigmentada. Presentamos un caso clínico de tumor de Bednar, con sus hallazgos dermatoscópicos.

INTRODUCCIÓN

El Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor de tejidos blandos localmente agresivo, muy infrecuente y asociado a una alta recurrencia después de su escisión quirúrgica.¹ Además de su forma clásica, se han descrito más de 10 variantes clinicopatológicas, dentro de las cuales se encuentra la forma pigmentada.²

El dermatofibrosarcoma protuberans pigmentado, o tumor de Bednar (TB) como también es conocido, representa el 1% de los casos de DFSP. Su incidencia es igual en hombres y mujeres y es más frecuente en raza negra. Su etiología se relaciona con una alteración genética que afecta el factor de crecimiento beta derivado de plaquetas y el gen del colágeno 1 alfa, originándose la fusión COL1A1-PDGFB.³ A pesar que existen algunos reportes dermatoscópicos de DFSP, encontramos muy pocos que describan la variante pigmentada. Presentamos un caso clínico, con sus hallazgos dermatoscópicos.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 35 años que presenta cuadro clínico de 4 años de evolución que inicia con macula redonda hiperpigmentada color azul grisáceo de bordes difusos, aproximadamente de 1cm, localizada en brazo izquierdo, asintomática. En los últimos 6 meses la lesión se evoluciona a una placa infiltrada, pigmentada, de color azulada, que presenta un área elevada central, dura a la palpación. (fig. 1). La paciente refiere que la lesión ha aumentado de tamaño rápidamente en los últimos meses. En la dermatoscopia (fig. 2) se observa áreas con coloración rosada, otras color café claro, áreas hipopigmentadas subyacentes y áreas con coloración azulada. Se realiza biopsia incisional, y el estudio histopatológico reporta dermatofibrosarcoma protuberans variante pigmentada (tumor de Bednar). El tumor compromete bordes quirúrgicos laterales y profundos por lo que se refiere a paciente a cirugía para escisión local amplia. Se realiza resección con már-

genes de seguridad de 5cm. En el control a los 6 meses y al año no se observan recidivas.



Figura 1. Foto clínica de la lesión, donde se observa una placa infiltrada, pigmentada, de color azulada, con un área elevada central.

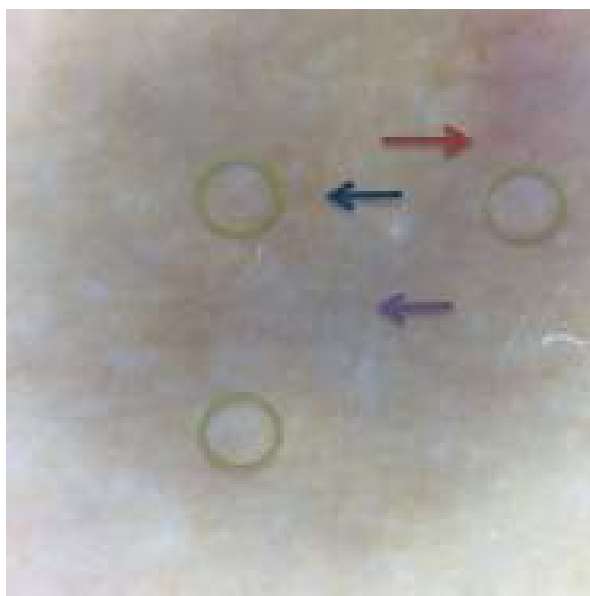


Figura 2. Foto dermatoscópica donde se observa red de pigmento delicada (flechas azules), coloración rosada de fondo (flechas rojas), áreas azuladas (flecha morada) y áreas hipopigmentadas (círculos verdes).

DISCUSIÓN

El tumor de Bednar fue descrito en 1957 por Blahoslav Bednar, quien observó la presencia de melanina en cuatro casos de tumores cutáneos de crecimiento indolente y patrón verticilado en su histopatología, y los consideró una variante del dermatofibrosarcoma protuberans.⁴

Es una neoplasia de tejido conectivo de grado bajo-intermedio, que se caracteriza por un crecimiento lento. Tiene una alta tendencia a la recidiva local, pero las metástasis son muy infrecuentes, ocurriendo por vía hematológica principalmente, siendo el pulmón el sitio de mayor afectación.^{5,6}

No está clara su histiogénesis, ya que se origina de una célula mesenquimatosa indiferenciada, con capacidad de diferenciarse en fibroblasto o histiocito. También se considera podría tener un origen neuroectodérmico, por la presencia de células dendríticas.^{3,7}

La incidencia es igual en hombres y mujeres, y aparece con más frecuencia entre la segunda y quinta década de la vida, aunque también puede aparecer en la infancia. Los sitios de predilección son tronco y parte proximal de extremidades. Se presenta con mayor frecuencia en pacientes de raza negra.^{8,9} Los traumatismos locales como quemaduras o picaduras, muchas veces preceden a la aparición de este tumor.³

Clínicamente, se observa una placa o tumoración multinodular, infiltrada, pigmentada, dura a la palpación, de tamaño variable, por lo general mayor de 2cm. Puede presentarse en ciertas ocasiones como una placa esclerótica o atrófica. Macroscópicamente se ha descrito al tumor de Bednar con diferentes colores de fondo, que van desde gris-blancuecino a negro-azulado.⁸

En la histopatología se observan células dendríticas con distinta proporción de melanina, positivas para S100, intercaladas entre células fusiformes positivas para CD34, formando un patrón en verticilo. La presencia de las células dendríticas es lo que distingue al TB de la forma clásica de DFSP.¹⁰

Los reportes dermatoscópicos del DFSP son escasos, y dentro de sus hallazgos se ha descrito; red pigmentaria, vasos, áreas de coloración rosada, áreas hipopigmentadas subyacentes, estrías blancas brillantes y áreas café claro. Con respecto a la variante pigmentada, se ha descrito además coloración azulada de fondo, que se relaciona con las células dendríticas con contenido melánico.¹¹⁻¹⁴

La red pigmentaria corresponde al aumento de células epidérmicas basales pigmentadas, en lugar de una proliferación melanocítica, siendo una excepción a la regla que constituye que la red pigmentaria es diagnóstica de lesiones melanocíticas.¹¹

En nuestro caso, pudimos evidenciar predominantemente la coloración azulada de fondo, con áreas hipopigmentadas y rosadas, además de una delicada red de pigmento. Aunque no observamos vasos sanguíneos en este caso, puede ser debido a la coloración azulada, que dificulta su visibilidad, como se ha descrito en otros casos.¹²

El tratamiento del Tumor de Bednar es la escisión quirúrgica completa, que sea por escisión amplia con márgenes mínimo de 3cm, o cirugía de Mohs. Esta última se considera el tratamiento ideal debido a la menor tasa de recidivas que presenta. Algunos autores refieren que la radioterapia reduce el riesgo de recurrencia local en pacientes con DFSP, que, debido a las características del tumor, ya cuenta con una alta probabilidad de recidiva.^{6,15}

La dermatoscopia es una herramienta útil para la detección de lesiones tumorales. Pese a no existir hallazgos dermatoscópicos específicos para el Tumor de Bednar, podemos tomar de referencia los casos reportados, para ayuda diagnóstica y diferenciación de otras lesiones pigmentadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bogucki Benjamin, Neuhaus Isaac, Hurst Eva. Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Review of the Literature. *DERMATOLOGIC SURGERY*. 2012;38(4):537-51.
2. Luna AM, Molinari L, Ferrario D, Galimberti G, Galimberti R. Dermatofibrosarcoma protuberans: revisión bibliográfica Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Review. 2015;13(3):201-13.
3. Añón-Requena M. Tumor de Bednar (dermatofibro-

- sarcomaprotuberanspigmentado). *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107(7):618-20.
4. al Aboud K. BLAHOSLAV BEDNAR (1916-1998) AND THE TUMOR WHICH BEARS HIS NAME. *Our Dermatol Online*. 2012;3(3):239-40.
5. Patnayak R, Prayaga A, Anuradha SVN, Ahmed F, Jena A, Gupta V. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberance (Bednar tumor) [19]. Vol. 18, *European Journal of Dermatology*. 2008. p. 98-100.
6. Kaul R, Kaur N, Dogra SS, Chander B. Variant of Dermatofibrosarcoma Protuberans: Bednar Tumor. *Indian J Dermatol* [Internet]. 2015;60(1):107. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4318047/?report=printable>
7. Llombart B, Serra-Guillén C, Monteagudo C, López Guerrero JA, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans: A comprehensive review and update on diagnosis and management. *Seminars in Diagnostic Pathology*. 2013 Feb;30(1):13-28.
8. Agusti-Mejias A, et al. Tumor de Bednar: una variante poco frecuente del dermatofibrosarcoma protuberans. *Piel*. 2011;26(1):46-53.
9. Nieto-Benito LM, Berenguer-Fröhner B, Parra-Blanco V, Campos-Domínguez M. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans: Description of a pediatric case. *Revista Chilena de Pediatría*. 2020 Jan 1;91(1):99-104.
10. Bernárdez C, Molina-Ruiz AM, Requena L. Tumor de Bednar simulando nevus melanocítico congénito. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2016 Jul 1;107(6):523.
11. Avilés-Izquierdo JA, Conde-Montero E, Barchino-Ortiz L, Lázaro-Ochaita P. Dermoscopic features of dermatofibrosarcoma protuberans. *Australasian Journal of Dermatology*. 2014;55(2):125-7.
12. Ehara Y, Yoshida Y, Shiomi T, Yamamoto O. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans and blue naevi with similar dermoscopy: A case report. Vol. 96, *Acta Dermato-Venereologica. Medical Journals/Acta D-V*; 2016. p. 272-3.
13. Escobar GF, Ribeiro CK, Leite LL, Barone CR, Cartell A. Dermoscopy of Dermatofibrosarcoma Protuberans: What Do We Know? *Dermatology Practical & Conceptual*. 2019 Apr 30;139-45.
14. Maeda T, Watabe Y, Yanagi T, Imafuku K, Kitamura S, Hata H, et al. Dermoscopic features of Bednar tumor: Report of a case. Vol. 45, *Journal of Dermatology*. Blackwell Publishing Ltd; 2018. p. e179-80.
15. Sarhan A, Barwani A, Taif S, Ahmed R, Mazrouai A, Salim K, et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans: Insights into a Rare Soft Tissue Tumor. 2016;6:16.

CASE REPORT

Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans, Bednar tumor: Case report and Dermatoscopic findings

Andrea Lubkov,* María Belén Andino,** Juan Carlos Garcés,** Enrique Úraga*

* Dermatology Centre Dr. Úraga,
Guayaquil, Ecuador

** Luis Vernaza Hospital,
Guayaquil, Ecuador

Corresponding author:
andrealubkov@gmail.com

Key words:
dermatofibrosarcoma,
protuberans, pigmented, bednar,
dermoscopy

Date of receipt: 17-01-2022
Date of acceptance: 30-01-2022
Date of publication:

ABSTRACT

Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans, or Bednar tumor (BT) accounts for 1% of DFSP cases. It is a low-intermediate grade connective tissue neoplasm, characterized by slow growth, and a high tendency to local recurrence. Its etiology is related to a genetic alteration that affects the platelet-derived growth factor beta and the collagen type 1 alpha 1 gene, generating the CO-L1A1-PDGFB fusion gene. There are few Dermatoscopic reports describing its pigmented variant. A clinical case of Bednar tumor is presented, along with its Dermatoscopic findings.

INTRODUCTION

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a very rare locally aggressive soft tissue tumor, associated with high recurrence after surgical excision.¹ In addition to its classical form, more than 10 clinicopathological variants have been described, among which is the pigmented form.²

Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans, or Bednar tumor (BT) as it is also known, accounts for 1% of DFSP cases. Its incidence is equal in men and women and is more frequent in black patients. Its etiology is related to a genetic alteration affecting the platelet-derived growth factor beta and the collagen type 1 alpha 1 gene, generating the CO-L1A1-PDGFB fusion gene.³ Although there are some Dermatoscopic reports of DFSP, very few describe the pigmented variant. A clinical case of Bednar tumor is presented, along with its Dermatoscopic findings.

CLINICAL CASE

A 35-year-old female patient with a 4-year-old clinical picture presents with asymptomatic hyperpigmented grayish-blue round macule with diffuse margins, measuring approximately 1 cm, located on the left arm. In the last 6 months, such lesion evolves to an infiltrated, pigmented, bluish plaque, presenting with hard, central elevated region. (Fig. 1). The patient reports these past months the lesion has increased in size rapidly. Dermoscopy reveals (fig. 2) some pink, blue and light brown areas, as well as underlying hypopigmented areas. An incisional biopsy is performed, and the histopathological study reports pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor). This tumor compromises lateral and deep surgical margins. Consequently, the patient is referred to surgery for wide local excision. Resection is performed with safety

margins of 5cm. Both the 6 months and the year follow-ups, show no recurrences.



Figure 1. Clinical picture of the lesion, showing infiltrated, pigmented, blue plaque with central elevated area.

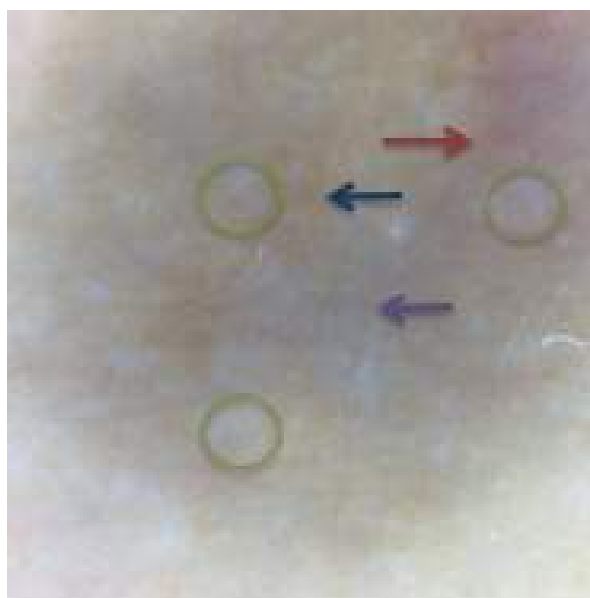


Figure 2. Dermoscopic picture showing delicate pigment network (blue arrows), pink background (red arrows), bluish areas (purple arrow) and hypopigmented areas (green circles).

DISCUSSION

Bednar tumor was described in 1957 by Blahoslav Bednar, who observed the presence of melanin in four cases of skin tumors of indolent growth and a whorl-like pattern in their histopathology. Consequently, they were considered as a variant of dermatofibrosarcoma protuberans.⁴

It is a low-intermediate grade connective tissue neoplasm, characterized by slow growth, and a high tendency to local recurrence. There is a high tendency to local recurrence, but metastases are very rare, occurring mainly hematogenously, with the lung being the site of greatest involvement.^{5,6}

Its histogenesis is not clear, since it originates from an undifferentiated mesenchymal cell, with the ability to differentiate into fibroblast or histiocyte. It is also considered to have a neuroectodermal origin, due to the presence of dendritic cells.^{3,7}

The incidence is equal in both men and women, and manifest more frequently between the second and fifth decade of life, although it can also appear in childhood. The predilection sites are the trunk and proximal part of the limbs. The condition manifests more frequently in black patients.^{8,9} Local trauma, such as burns or bites, often precedes the appearance of this tumor.³

Clinically, a multinodular, infiltrated, pigmented plaque or tumor is observed. It is hard, of variable size, usually greater than 2 cm. It may sometimes appear as a sclerotic or atrophic plaque. Macroscopically, Bednar tumor has been described with different background colors, ranging from gray-whitish to black-bluish.⁸

Histopathology reveals dendritic cells with different proportion of melanin. These are S100 positive and interspersed between CD34-positive spindle cells, forming a whorl-like pattern. The presence of dendritic cells is what distinguishes BT from the classic form of DFSP.¹⁰

Dermatoscopic reports of DFSP are scarce, and within its findings have been described a pigment network, along with vessels, pink areas, underlying hypopigmented areas, bright white stretch marks, and light brown areas. Regarding the pigmented variant, a bluish background coloration has also been described. This is due to dendritic cells with melanic content.^{11–14}

The pigment network corresponds to the increase of pigmented basal epidermal cells, instead of melanocytic proliferation, being an exception to the rule that the pigment network is an indicator of melanocytic lesions.¹¹

The present case revealed predominant presence of bluish coloration in the background, with hypopigmented and pink areas, in addition to a delicate pigment network. Although blood vessels are not observed in the present case, it may be due to the bluish coloration, which hinders their visibility, as has been described in other cases.¹²

The treatment of Bednar Tumors is complete surgical excision, either by wide excision with minimum margins of 3cm, or Mohs surgery. The latter is considered the ideal treatment due to a lower rate of recurrence. Some authors report that radiotherapy reduces the risk of local recurrence in patients with DFSP, which, due to the characteristics of the tumor, already has a high probability of recurrence.^{6,15}

Dermatoscopy is a useful tool for the detection of tumor lesions. Although there are no specific dermatoscopic findings for Bednar Tumors, the present case reports serve as a reference for diagnostic help and differentiation from other pigmented lesions.

REFERENCES

1. Bogucki Benjamin, Neuhaus Isaac, Hurst Eva. Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Review of the Literature. *DERMATOLOGIC SURGERY*. 2012;38(4):537–51.
2. Luna AM, Molinari L, Ferrario D, Galimberti G, Galimberti R. Dermatofibrosarcoma protuberans: revisión bibliográfica Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Review. 2015;13(3):201–13.
3. Añón-Requena M. Tumor de Bednar (dermatofibrosarcomaprotuberanspigmentado). *Actas Dermosifi-*

- liogr. 2016;107(7):618–20.
4. to Aboud K. BLAHOSLAV BEDNAR (1916–1998) AND THE TUMOR WHICH BEARS HIS NAME. *Our Dermatol Online*. 2012;3(3):239–40.
5. Patnayak R, Prayaga A, Anuradha SVN, Ahmed F, Jena A, Gupta V. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberance (Bednar tumor) [19]. Vol. 18, *European Journal of Dermatology*. 2008. p. 98–100.
6. Kaul R, Kaur N, Dogra SS, Chander B. Variant of Dermatofibrosarcoma Protuberans: Bednar Tumor. *Indian J Dermatol [Internet]*. 2015;60(1):107. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4318047/?report=printable>
7. Llombart B, Serra-Guillén C, Monteagudo C, López Guerrero JA, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans: A comprehensive review and update on diagnosis and management. *Seminars in Diagnostic Pathology*. 2013 Feb;30(1):– 13–28.
8. Agusti-Mejias A, et al. Tumor de Bednar: una variante poco frecuente del dermatofibrosarcoma protuberans. *Piel*. 2011;26(1):46–53.
9. Nieto-Benito LM, Berenguer-Fröhner B, Parra-Blanco V, Campos-Domínguez M. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans: Description of a pediatric case. *Revista Chilena de Pediatría*. 2020 Jan 1;91(1):99–104.
10. Bernárdez C, Molina-Ruiz AM, Requena L. Tumor de Bednar simulando nevus melanocítico congénito. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2016 Jul;107(6):523.
11. Avilés-Izquierdo JA, Conde-Montero E, Barchino-Ortiz L, Lázaro-Ochaita P. Dermoscopic features of dermatofibrosarcoma protuberans. *Australasian Journal of Dermatology*. 2014;55(2):125–7.
12. Ehara Y, Yoshida Y, Shiomi T, Yamamoto O. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans and blue naevi with similar dermoscopy: A case report. Vol. 96, *Acta Dermato-Venereologica. Medical Journals/Acta D-V*; 2016. p. 272–3.
13. Escobar GF, Ribeiro CK, Leite LL, Barone CR, Cartell A. Dermoscopy of Dermatofibrosarcoma Protuberans: What Do We Know? *Dermatology Practical & Conceptual*. 2019 Apr 30;139–45.
14. Maeda T, Watabe Y, Yanagi T, Imafuku K, Kitamura S, Hata H, et al. Dermoscopic features of Bednar tumor: Report of a case. Vol. 45, *Journal of Dermatology*. Blackwell Publishing Ltd; 2018. p. e179–80.
15. Sarhan A, Barwani A, Taif S, Ahmed R, Mazrouai A, Salim K, et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans: Insights into a Rare Soft Tissue Tumor. 2016;6:16.

CASO CLÍNICO

Trago Accesorio Asociado a Otras Alteraciones. Una Recopilación Visual de Casos Observados y Una Revisión Suscinta del Tema

Enrique Úraga,* Verónica Úraga,** Karla Garcés,*** Andrea Aguilar****

- * Director del Centro Dermatológico "Dr. Úraga Guayaquil – Ecuador". Director del Posgrado de Dermatología UCSG
- ** Médica Dermatóloga del Centro Dermatológico "Dr. Úraga Guayaquil – Ecuador"
- *** Residente de segundo año del posgrado de la Universidad Pediátrica De San Petersburgo. Rusia
- **** Médico rotante del Centro Dermatológico "Dr. Úraga Guayaquil – Ecuador"

Correspondencia a:
drenriqueuragap@hotmail.com

Palabras clave: Trago accesorio, alteraciones asociadas, alteraciones congénitas asociadas, casos clínicos relacionados

Fecha de recepción: 23-12-2021
Fecha de aceptación: 17-01-2022
Fecha de publicación:

RESUMEN

El trago accesorio es una anomalía congénita del primer arco branquial de observación relativamente infrecuente. Si bien existen reportes de asociación con otras patologías, congénitas o no, estas si son muy escasas. Realizamos una revisión de dichas asociaciones y presentamos de manera muy sucinta algunos casos de nuestra consulta con el afán de mostrar la existencia de estas asociaciones en nuestro medio. Por tratarse de una exposición visual de estas asociaciones en su mayor parte congénitas, las historias clínicas no son expuestas.

INTRODUCCIÓN

El trago accesorio (TA) es una anomalía congénita del primer arco branquial. Se lo describe como una proyección cartilaginosa situada generalmente en la parte anterior de la apertura de la oreja. Mas específicamente se la define como una formación a veces pediculada, recubierta con piel, ubicada por delante del trago, pu-

diendo ser uni o bilateral, única o múltiple, sésil o pediculada (Figs 1a y 1b), blandas o firmes esto último indica la ausencia o presencia de cartílago subyacente. La forma solitaria como pápula o nódulo es la más frecuentemente observada.¹



Figura 1a. TA pediculado.

Figura 1b. TA no pediculado

A pesar de que existen múltiples reportes sobre esta malformación, artículos que se centren en su asociación con otras patologías congénitas o no, son relativamente escasos. Al Aboud² en su artículo indica que si bien existen síndromes que cursan con TA son poco comunes, el reporta cuatro síndromes en especial y dentro de ellos tenemos: Delleman, Goldenhar, Haberland y Townes-Brocks, cuyas características muy resumidas las expondremos posteriormente. Bahrani¹ en su trabajo suma tres más, el síndrome de Treacher Collins, el VACTERL y el de Wolf Hirschhorn. Rankin et al³ en su reporte de TA asociado a síndrome de Goldenhar, nos refiere de un estudio que demostró que el 5,8% (3/52) de los casos de TA están asociados a anomalías del desarrollo, generalmente con malformaciones faciales del primer arco branquial como labio leporino, paladar hendido o hipoplasia de la mandíbula y que estas malformaciones aumentan cuanto más cerca se encuentre el trago de la boca. Se ha reportado que la presencia de lesiones auriculares pueden asociarse con anomalías renales, a disminución auditiva y anomalías cardíacas.⁴

Las malformaciones del oído externo y medio se clasifican en:⁶

1. Malformaciones del pabellón auricular
 - a. Malformación auricular leve o grado 1 (la oreja es más pequeña pero con todas sus partes bien definidas)

- b. Malformación auricular moderada o grado 2 (Anomalía estructurales como ausencia del lóbulo, hélix, anomalías del trago, etc)
- c. Malformación auricular severa o grado III (Pérdida total de la estructura auricular con aspecto rudimentario dando una imagen de repliegue cutáneo – cartilaginoso)
- d. Malformación auricular grado IV (Anotia o ausencia del pabellón)

2. Malformaciones del conducto auditivo externo y del oído medio

- a. Malformaciones mayores (ausencia del conducto y de membrana timpánica (atresia) entre otras alteraciones
- b. Malformaciones menores (conducto auditivo externo normal o algo estenótico con presencia de hipoacusias conductivas)

PRIMER CASO

Microtia asociada a TA

El desarrollo e igualmente el crecimiento incompletos del pabellón auricular pueden dar lugar a un órgano pequeño o deformado (microtia) o ausente (anotia)⁵ las cuales pueden presentarse como un proceso aislado o asociada con síndromes genéticos u otras malformaciones. Entre estos cuadros sobresalen el síndrome de Treacher Collins en los niños, la microsomia hemifacial o síndrome de Goldenhar, el síndrome de Townes Brocks (ano imperforado, pabellones displásicos, malformaciones del pulgar y afectación cardíaca y/o renal.⁷ A menudo el conducto auditivo se estrecha o falta, lo que da origen a una disminución importante de la audición. Aunque existen varias clasificaciones de microtia, la forma más común (grado 3) presenta la ausencia de la mayor parte del pabellón auricular o una malformación grave y sólo el lóbulo de la oreja es reconocible.⁸ En nuestro caso se puede observar un pabellón auricular izquierdo pequeño e incompletamente desarrollado. Ausencia del conducto auditivo externo y presencia de tumoración preauricular correspondiente a un trago accesorio pediculado único (círculo blanco). Del lado derecho también se podía notar la presencia de TA.(Fig.3)



Figura 3a. Primer Caso. Microtia y agenesia del conducto auditivo externo asociadas a TA pediculado (círculo blanco).

Figura 3b. Trago accesorio preauricular del lado izquierdo (círculo blanco).

SEGUNDO CASO

Agenesia del conducto auditivo externo asociada a TA

La aplasia y la hipoplasia del conducto auditivo externo son alteraciones otorrinolaringológicas raras, caracterizadas por defectos en el desarrollo del canal auditivo externo lo que da como resultado la presencia de diferentes grados de malformaciones que pueden variar desde la ausencia completa a la estenosis leve y malformaciones del oído medio, siendo generalmente unilateral y presentado sordera del lado afectado comprometiendo: pabellón auricular, conducto auditivo externo y el oído medio o bilateral.⁹ En nuestro paciente podemos observar ausencia del antehelix y sus ramas anterior y posterior, ausencia de la fosa triangular y escafoidea y finalmente ausencia total del conducto auditivo externo del lado izquierdo. Asimismo observamos la presencia de tres lesiones pedunculadas correspondientes a TA múltiple. Presencia de TA preauricular del lado derecho. (Figuras 4a y 4b)

TERCER Y CUARTO CASOS

TA asociado a fístulas congénitas

Descrita por primera vez por Van Heusinger en 1864, la fístula preauricular, también conocida como sinus, fosa,

tracto o quiste preauricular es una malformación congénita benigna de los tejidos blandos preauriculares. Su incidencia se estima en 0,1 a 0,9% en la población general. Se la observa sin sintomatología alguna o como hallazgo en el examen físico o por presentar infección y secreción. Por lo común unilateral, rara vez bilateral siendo la mujer más afectada que el hombre.¹⁰

En general se considera que existen dos formas clásicas del cuadro, la preauricular y una variante que es la posauricular la que a su vez subdivide en tres subtipos de acuerdo a que se localicen en la cruz o en la concha.¹¹ Otra clasificación que cita Bofill y que me parece apropiada para la mayor parte de los casos es aquella que las clasifica de acuerdo con su localización y procedencia embriológica en tres grupos:¹²

1. Fístulas preauriculares entre la comisura bucal y el trago. (Caso Cuatro)
2. Fístulas preauriculares localizadas delante de la raíz ascendente del helix y que se dirigen al conducto auditivo externo (Tercer Caso)
3. Depresiones sacciformes o pequeñas fístulas ciegas que pueden localizarse en cualquier parte del pabellón auricular.



Figura 4a. Segundo Caso. Atresia del conducto auditivo externo asociada a TA múltiple del lado derecho (círculo blanco).

Figura 4b. TA preauricular del lado izquierdo (círculo blanco).



Fig 5



Fig 6

Figura 5. Tercer Caso. Fístula preauricular congénita tipo 2 (círculo rojo) asociada a TA (círculo blanco).

Figura 6. Cuarto Caso. Fístula preauricular congénita tipo 1 (círculo rojo) asociada a TA múltiple (círculo blanco).

Nuestro tercer caso (Fig 5) presenta un TA no pediculado acompañado de una fístula preauricular congénita que se ubicaría en el tipo 2 de Bofill, mientras que en el cuarto caso en una niña de 5 meses, se observan TA múltiples, pediculados, acompañados de una fístula ubicada entre la comisura y el trago (tipo 1). Presentaba igualmente un hemangioma en el dorso.

QUINTO CASO

TA múltiple asociados a malformación del lóbulo

El lóbulo tiene dos porciones anatómicas bien definidas que permite considerarlo como lóbulo péndulo o no péndulo si solo tiene la porción cefálica, una es la porción cefálica (unida al cráneo) y la otra es la porción caudal (libre). Existen diferentes formas de lóbulo siendo las más frecuentes las formas redondas, cuadradas y triangular. Sin embargo existen formas de lóbulos alargados que se encuentran traccionados con dirección a las mejillas a los cuales se los denomina como lóbulos pixie, de gnomo o duendecillo con pérdida del contorno péndulo y que cuando es adquirido se debe a una ridectomía con excesiva tracción de la zona.¹³



Figura 7. Diferencia entre lóbulo péndulo, libre (izquierda) y no péndulo, pegado (derecha). Tomado de imágenes en Google.

En nuestro quinto caso (Fig 5) se observa la presencia de TA múltiple preauricular en el pabellón del lado izquierdo que se asocian con una malformación del lóbulo que se encuentra muy alargado hacia la mejilla, perdiendo la característica péndula clásica. Se observa igualmente una implantación baja del pabellón auricular.



Figura 5. Caso Quinto: Presencia de TA múltiple (círculo blanco), asociado a malformación con un lóbulo muy prolongado, no péndulo, traccionado hacia la mejilla (borde rojo).

CASO SEXTO

TA asociado con aplanamiento hemifacial izquierdo localizado

En este caso encontramos hallazgos que salvo la presencia del dos TA nos ha sido difícil de identificar, el más pequeño es un trago es clásico pedunculado y el segundo más grande con forma de cuerno invertido. La oreja se encuentra engrosada y achatada en el eje vertical y por delante del trago se observa un aplanamiento facial localizado. Se observa la presencia de edema periorbitario. Todas las lesiones se encuentran en la hemicara derecha, la izquierda es normal. (Fig 6a) Las características de este caso hacen recordar en cierta forma muy parcial a la microsomía hemifacial o el síndrome de Goldenhar o displasia oculo-auriculo-vertebral, que algunos autores como Gorlin y Pindborg creen que es una variante de la microsomía craneofacial cuyas características clínicas incluyen el aplanamiento de la cara en el lado afectado debido a la hipoplasia del maxilar y el malar.¹⁴ La malformación del oído externo puede variar desde una aplasia completa hasta un pabellón auricular arrugado y distorsionado.¹⁵ Con buena voluntad se puede observar que el

achataamiento de la oreja, los TA y el aplanamiento facial siguen una línea imaginaria que se dirige desde las estructuras antes mencionadas hacia la comisura labial (Fig 6b)



Figura 6a y 6b. Caso Sexto. TA múltiples (círculo blanco) y se observa un aplanamiento hemifacial localizado (círculo rojo) que se continúa en una línea (flecha roja) que va de los TA hacia la comisura bucal. El pabellón auricular se muestra distorsionado.

CASO SIETE

TA dentro del síndrome de Treacher Collins

La presencia de TA se puede dar dentro de múltiples procesos genéticos y sindrómicos. Hemos nombrado unos pocos que probablemente sean los mas conocidos y que los vamos a enumerar como sigue.

- Síndrome de Treacher-Collins (Disóstosis mandibulofacial)
- Síndrome de Townes-Brocks
- Síndrome de Wolf-Hirschhorn
- Síndrome de Delleman (Sd. oculocerebrocutáneo)
- Síndrome de Noonan
- Asociación VACTERL

De entre ellos el que nos atañe en este paciente es el Síndrome de Treacher-Collins (Disóstosis mandibulofacial) el cual cursa con las siguientes alteraciones:

- **Auriculares:** atresia del conducto auditivo externo, anomalías de los huesos del oído medio.
- **Cráneo-faciales:** paladar hendido o abovedado, atresia coanal, defectos en molares, hipoplasia mandibular y zigomática, deficiencia de la articulación temporomandibular glosptosis, hipertelorismo, micrognatia, deformidad nasal.¹⁶

Nuestro paciente al momento de la consulta presentaba TA de oreja izquierda y una hipoplasia mandibular marcada con la imagen de cara de pájaro característica a pesar de que nos comentó que ya había sido operado una vez comolo muestra la cicatriz que se puede observar en el arco mandibular.

Las características principales del cuadro están esquematizadas en el gráfico (Fig 8)



Figura 7. Síndrome de Treacher Collins asociado a TA (círculo blanco).



Figura 8. Gráfico esquemático del Síndrome de Treacher Collins.

CASO OCHO

TA asociado a Vitiligo y Síndrome de Down

Al respecto ya existen reportes sobre la asociación de TA con síndrome de Down¹⁷ por lo cual se debería tomar en cuenta esta posible correlación. En cuanto a la asociación con Vitiligo solo he encontrado el reporte de Gaukar et al. de un npaciente con síndrome de Goldenhar que presentaba TA y vitiligo.¹⁸



Figura 9. TA (círculo blanco) asociado a síndrome de Down y vitiligo (círculo rojo).

CASO NUEVE

TA asociado a Policondritis recidivante

La Policondritis Recidivante es una enfermedad inflamatoria de aparición recurrente del tejido conjuntivo con localización preferencial en el pabellón auricular, nariz y en el árbol traqueo bronquial. La asociación de este cuadro en este paciente ya la reportamos anteriormente.¹⁹



Figura 10. Policondritis recidivante + TA. Eritema e inflamación del pabellón auricular derecho (círculo rojo). Respeto del lóbulo (flecha azul). Presencia de tumoración pedunculada que nace en la zona anterior del trago (círculo blanco). La patología muestra dermis con infiltrado perivascular superficial y dilatación capilar.

CASO DIEZ Y ONCE

TA asociado a elongación de los lóbulos

Si bien estos dos casos no corresponden a cuadros sindrómicos o genéticos, nos pareció de interés su presentación por la casualidad de presentación y asociación con TA.

De manera general la longitud del lóbulo no debe rebasar el 30% de la longitud total de la oreja. Con el paso de los años el lóbulo auricular sufre una elongación al punto que a los 60 años de edad llega a alcanzar un tercio de longitud mayor que la que tenía a los 20 años lo que se atribuye en parte a la fuerza gravitacional y a la redundancia de piel que ocurre en toda la cara al envejecer. En las mujeres el problema es mas frecuente que en los varones. Los aretes son una fuente de peso adicional en las prejas y se convierten en un factor que puede aumentar la longitud de las orejas.²⁰

En el caso diez (fig 11a), la paciente sufrió desgarramiento de las orejas por robo de los pendientes cambiando la estructura del lóbulo, lo que al parecer contribuyó a la elongación del mismo. En el caso once (Fig 11b) la paciente de edad avanzada muestra una elongación relacionada probablemente con su edad y el uso contante de pendientes. Ambos casos presentan TA clásico.

CONCLUSIÓN

El TA es una malformación que puede presentarse solitaria o en unión casual con otras patologías. Es igualmente posible encontrarlo asociado con otros procesos genético y con síndromes de los cuales ya es un componente habitual. Se debe siempre recordar que su presencia puede ser un indicador que nos lle a investigar patologías concomitantes.



Figura 11a. Caso Diez: TA (círculo blanco) y asociación con elongación del lóbulo por desgarró (círculo rojo).

Figura 11b. Caso Once: TA (círculo blanco) y asociación con elongación del lóbulo por envejecimiento y pendientes (círculo rojo).

BIBLIOGRAFÍA

1. Bahrani B, Khachemoune A. Review of accessory tragus with highlights of its associated syndromes. *International Journal of Dermatology* 2014; 53, 1442-1446
2. Aboud DA. Syndromes which may feature accessory tragus: an overview. *Journal of Pakistan Association of Dermatologists* 2012;22:262-263.
3. Rankin JS, Schwartz RA. Accessory Tragus: A Possible Sign of Goldenhar Syndrome. *Cutis* 2011;88:62-64
4. Khandelwal V, Banda NR, Nayak UA, et al. Accessory tragus: a dentist perspective. *BMJ Case Rep* doi:10.1136/bcr-2013-008645
5. Isaacson GI. Congenital anomalies of the ear. UpToDate. This topic last updated: Nov 11, 2019.
6. Quantin L, Bernáldez P, Morales G, González ME, Draghi S, Sommerfleck P, De Bagge M, et al. Malformaciones del oído externo y medio en pediatría: Características clínico audiológicas y tratamiento. *Medicina Infantil* 2018;XXV:78-87
7. Bartel-Friedrich S. Congenital Auricular Malformations: Description of Anomalies and Syndromes. *Facial Plast Surg* 2015; 32:567.
8. Infant Ear Malformations - EarWell Centers of Excellence (<https://www.earwellcenters.com/>)
9. Teissier N, Benchaa T, Elmaleh M, Van Den Abbeele. Malformaciones congénitas del oído externo y del oído medio. *EMC Otorrinolaringología E - 20-055-A-10*
10. Kavuturu VS, Chowdary K, Sateesh Ch, Karthik R. Preauricular Sinus : A Novel Approach. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;65:234-236
11. Kayode S, Wasiu O. Preauricular Sinus-classic versus Variant Types among a cross-section Subjects in Southwestern Nigeria. *Journal of Advances in Medicine and Medical Research* 2018;27:1-10
12. Bofill B. Quistes y Fístulas Congénitas Cervicofaciales. <https://www.teknon.es/es/especialidades/bardaji-bofill-manel/cabeza-...quistes-cervicofaciales/quistes-fistulas-congenitas-cervicofaciales> Página 5 de 6
13. Fuente del Campo A, Lesta L. El lóbulo de la oreja: características, alteraciones y envejecimiento. *Cirugía Plástica* 2015; 25: 131-135.
14. Ish S, Jain K, Gupta P, Shekhar S. Goldenhar syndrome: A constellation of oculo-auriculo-vertebral malformations requiring a multispecialty approach. *Astrocyte* 2016;3:107-9.
15. Chaudhari SY. Craniofacial microsomia: A rare case report. *J Oral Maxillofac Radiol* 2013;1:70-4.
16. Berzal F, Paradis S, Rausell N. Trago accesorio: una clave para el diagnóstico de anomalías sindrómicas. *Med Cutan Iber Lat Am* 2009;37:94-97
17. Verma P. Multiple accessory tragi in a case of Down's syndrome. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2012;78:776.
18. Gaurkar SP, Gupta KD, Parmar KS, Shah BJ. Goldenhar syndrome: A report of 3 cases. *Indian J Dermatol* 2013;58:244.
19. Úraga E, Loayza E. Policondritis recidivante asociada a Trago Accesorio. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Revista el Centro Dermatológico Dr. Úraga* 2021;3:64-71.
20. Azaria R, Adler N, Silfen R, Regev D, Hauben DJ. Morphometry of the adult human earlobe: a study of 547 subjects and clinical application. *Plast Reconstr Surg* 2003; 111: 2398-2402;

CASE REPORT

Accessory Tragus Associated with Other Alterations. A Visual Compilation of Observed Cases and A Brief Review of the Subject

Enrique Úraga,* Verónica Úraga,** Karla Garcés,*** Andrea Aguilar****

* Director at the Dermatological Centre "Dr. Úraga" - Guayaquil, Ecuador. Director of the UCSG Postgraduate Degree in Dermatology

** Dermatologist at the Dermatological Centre "Dr. Úraga" - Guayaquil, Ecuador

*** Second-year postgraduate resident at Saint-Petersburg State Pediatric Medical University. Russia

**** SRotation at the Dermatological Centre "Dr. Úraga" - Guayaquil, Ecuador

Corresponding author:
drenriqueuragap@hotmail.com

Key words: Accessory Tragus, associated alterations, associated congenital malformations, related clinical cases

Date of receipt: 23-12-2021

Date of acceptance: 17-01-2022

Date of publication:

ABSTRACT

The accessory tragus is a relatively uncommon congenital anomaly of the first branchial arch. Although there are reports of association with other pathologies, congenital or not, these are very rare. These associations are reviewed and some cases of the practice are presented in a very succinct way to show the existence of these associations. As this is a visual display of mostly congenital associations, medical records are not displayed.

INTRODUCTION

Accessory Tragus (AT) is a congenital anomaly of the first branchial arch. It is described as a cartilaginous projection anterior to the external opening of the ear. More specifically, it is defined as a formation, sometimes pedunculated, covered by skin, located in front of the tragus, as unilateral or bilateral, single or multiple, sessile or pedunculated (Fig 1a and 1b), soft or firm, the

latter indicates the absence or presence of underlying cartilage. The solitary form, presenting as papule or nodule, is the most commonly observed.¹

Despite the multiple existent reports on this malformation, articles whose focus is the association with other congenital pathologies, are relatively scarce. In



Figure 1a. Pedunculated AT.

Figure 1b. Non-pedunculated AT.

In his article, Al Aboud² indicates that although syndromes that occur with AT are rare, four syndromes were indeed found: Delleman, Goldenhar, Haberland and Townes-Brocks, whose highly summarized characteristics are discussed later on. Bahrani's work¹ adds three more syndromes: the Treacher Collins syndrome, VACTERL and Wolf Hirschhorn syndrome. Rankin et al's AT report,³ associated with Goldenhar syndrome, refers to a study that shows 5.8% (3/52) of AT cases are associated with developmental abnormalities, generally facial malformations of the first branchial arch, such as cleft lip, cleft palate or hypoplasia of the jaw. These malformations increase the closer the tragus is to the mouth. It has been reported that the presence of auricular lesions may be associated with kidney abnormalities, hearing loss, and cardiac abnormalities.⁴

Malformations of the external and middle ear are classified in:⁶

1. Malformations of the pinna.
 - a. Mild or grade 1 auricular malformation (the ear is smaller with well-defined parts)
 - b. Moderate or grade 2 auricular malformation (structural abnormalities, such as absence of the earlobe, helix, tragus abnormalities, etc.)
 - c. Severe or grade III auricular malformation (total loss of the auricular structure with rudimentary appearance presenting with cutaneous-cartilaginous fold).
- d. Grade IV auricular malformation (anotia or absence of the pinna)
2. Malformations of the external and middle ear canal.
 - a. Major malformations (absence of the ear canal and tympanic membrane (atresia), among other alterations).
 - b. Minor malformations (normal or somewhat stenotic external ear canal with conductive hearing loss).

FIRST CASE

Microtia associated with AT

Incomplete development and growth of the pinna can lead to a small, deformed (microtia) or absent (anotia) organ⁵ which can present as an isolated process, or associated with genetic syndromes or other malformations. Among such clinical pictures, the ones who stand out are Treacher Collins syndrome in children, hemifacial microsomia or Goldenhar syndrome, Townes Brocks syndrome, imperforate anus, dysplastic pavilions, thumb malformations, and cardiac and/or kidney involvement.⁷ The ear canal is often narrowed or missing, leading to significant hearing decrease. Although there are several classifications of microtia, the most common form (grade 3) presents absence or severe malformation of most of the pinna. Only the earlobe is recognizable.⁸ This case presents a small and partially developed left auricle. Absence of the external auditory canal and presence of preauricular tumor corresponding to single pedunculated accessory tragus (white circle). On the right side, the presence of AT is also seen (Fig. 3).

SECOND CASE

Agenesis of external ear canal associated with AT

Aplasia and hypoplasia of the external ear canal are rare otorhinolaryngological alterations, characterized by defects in the development of the external ear canal, which results in the presence of different malformations, varying from complete absence to mild stenosis and middle ear malformations, being generally unilateral and presenting deafness while compromising the pinna, external ear canal and middle or bilateral ear.⁹ The pa-



Figure 3a. First Case. Microtia and agenesis of the external ear canal associated with pedunculated AT (white circle).

Figure 3b. Left preauricular accessory tragus (white circle).



Figure 4a. Second Case. External auditory canal atresia associated with multiple right-sided AT (white circle).

Figure 4b. Left preauricular accessory tragus (white circle).

tient manifests absence of the antihelix and its anterior and posterior branches, as well as absence of the triangular and scaphoid fossa and total absence of the external auditory canal on the left side. Likewise, there are three pedunculated lesions corresponding to multiple AT. Presence of preauricular AT on the right side. (Figures 4a and 4b)

THIRD AND FOURTH CASES

AT associated with congenital fistulas

First described by Van Heusinger in 1864, the preauricular fistula, also known as sinus, fossa, tract or preauricular cyst, is a benign congenital malformation of preauricular soft tissues. Global estimates of its in-

cidence range from 0.1 to 0.9%. No symptoms are observed. It is considered as a physical examination finding due to infection and discharge. Usually unilateral, rarely bilateral, manifesting often in women more than men.¹⁰

In general, there are two classic forms pertaining to the clinical picture, the preauricular and a variant acknowledged as postauricular, which in turn is subdivided into three subtypes according to location (crus or shell).¹¹ Another classification that Bofill cites and that seems to be appropriate for most cases is the one that classifies them according to their location and embryological origin into three groups:¹²

1. Preauricular fistulas between the corner of the mouth and the tragus. (Fourth Case)
2. Preauricular fistulas located in front of the ascending helix and leading to the external auditory canal (Third Case)
3. Sacciform depressions or small blind fistulas that can be located anywhere in the pinna.

The third case (Fig 5) presents non-pedunculated AT accompanied by a congenital preauricular fistula, classified as Bofill type 2, while the fourth case presents with multiple pedunculated AT in a 5-month-old baby girl. The latter is accompanied by a fistula located between the commissure and the tragus (type 1). Presenting hemangioma on the back.

FIFTH CASE

Multiple AT associated with earlobe malformation

The earlobe has two well-defined anatomical portions, considered as pendulous or nonpendulous, if it only has the cephalic portion, one is the cephalic portion (attached to the skull) and the other is the caudal portion (free). There are different earlobe shapes, the most common being round, square and triangular. However, there are forms of elongated earlobes pulled towards the cheeks, called pixie ears, with loss of pendulous contour; when acquired it is due to rhytidectomy with excessive traction of the area.¹³



Figure 5. Third case. Type 2 congenital preauricular fistula (red circle) associated with AT (white circle).
Figure 6. Fourth case. Type 1 congenital preauricular fistula (red circle) associated with multiple AT (white circle).



Figure 7. Difference between pendulum earlobe, free (left) and non-pendulum, glued (right).
Extracted from Google images.

The fifth case (Fig 5) exemplifies the presence of multiple preauricular AT, observed in the pavilion on the left side, associated with malformation of the earlobe, elongated towards the cheek, causing loss of the classic pendulous characteristic. Low pinna implantation is also observed.



Figure 5. Fifth Case: Presence of multiple AT (white circle), associated with malformation with very prolonged earlobe, nonpendulum, pulled towards the cheek (red border).

SIXTH CASE

AT associated with localized left hemifacial flattening

This case has encountered findings that, except for the presence of the second AT, have been difficult to identify.

The smallest is a classic pedunculated tragus and the second is larger with an inverted horn-like shape. The ear is thickened and flattened in the vertical axis. Localized facial flattening is observed in front of the tragus. The presence of periorbital edema is observed. All lesions are on the right side, the left is normal. (Fig 6a) The characteristics observed in this case are somewhat reminiscent of hemifacial microsomia or Goldenhar syndrome or oculo-auriculo-vertebral dysplasia, which some authors such as Gorlin and Pindborg believe is a variant of the Craniofacial microsomia, whose clinical characteristics include flattening of the face on the affected side due to maxillary and malar hypoplasia.¹⁴ External ear malformation can range from complete aplasia to a distorted and wrinkled pinna.¹⁵ As observed, the flattening of the ear, the AT and facial flattening follow an imaginary line that goes from the aforementioned structures towards the labial commissure (Fig 6b).



Figure 6a y 6b. Sixth Case. Multiple ATs (white circle) and a localized hemifacial flattening (red circle) are observed. The latter follows a line (red arrow) that goes from ATs towards the commissure of the mouth. The pinna is distorted.

SEVENTH CASE

AT within the Treacher Collins syndrome

The presence of AT can occur within multiple genetic and syndromic processes. The best known are named down below.

- Goldenhar syndrome (Oculo-atrial-vertebral dysplasia)
- Treacher-Collins Syndrome (Mandibulofacial Dysostosis)
- Townes-Brocks syndrome
- 4P minus syndrome
- Delleman Syndrome (DS Oculocerebrocutaneous)
- Familial Turner Syndrome
- VACTERL Association

Among them, the one that concerns us in this patient is the Treacher-Collins Syndrome (mandibulofacial dysostosis) which presents with the following alterations:

- **Auricles:** external ear eural atresia, abnormalities of the bones of the middle ear.
- **Craniofacial:** cleft or high-arched palate, choanal atresia, molar defects, mandibular and zygomatic hypoplasia, temporomandibular joint disorder-glossoptosis, hypertelorism, micrognathia, nasal deformity.¹⁶



Figure 7. Treacher Collins syndrome associated with AT (white circle).

At the time of consultation, the patient had AT of the left ear and mandibular hypoplasia marked with the characteristic bird's face. He revealed that he had already undergone surgery once, as shown by the scar that can be seen in the mandibular arch.

The main characteristics of the clinical picture are outlined in the graphic (Fig 8)



Figure 8. Schematic graphic of the Treacher Collins syndrome.

EIGHTH CASE

AT associated with Vitiligo and Down Syndrome

In this regard, there are already reports on the association of AT with Down syndrome,¹⁷ which is why this potential correlation should be taken into account. Regarding the association with Vitiligo, only the report by Gaukar et al. has been found. It reports the case of a patient with Goldenhar syndrome who presented with AT and vitiligo.¹⁸

NINETH CASE

AT associated with relapsing Polychondritis

Relapsing Polychondritis is an inflammatory disease of recurrent appearance within the connective tissue. Preferential location pertains to the pinna, nose and the Tracheobronchial tree. An association of this condition has been previously reported in this patient.¹⁹

TENTH AND ELEVENTH CASE

AT associated with elongated earlobes

Although these two cases do not correspond to syndromic or genetic images, their relevance is due to the chance of presentation and association with AT.

In general, the length of the lobe should not exceed 30% of the total length of the ear. Over the years, the atrial lobe suffers elongation. At 60 years old, people's lobes expand a third of their length at age 20. This is partly attributed to gravitational force and redundant facial skin, occurring with age. The condition is more frequent in women than in men. Earrings are a source of additional weight for the ears and can become a factor which increases their length.²⁰

Case ten (Fig. 11a) presents a patient suffering from tear of the ears due to earring theft, which changed the structure of the lobe and apparently contributed to its elongation. In case eleven (Fig 11b), an elderly patient shows ear elongation, probably related to age and constant use of earrings. Both cases present with classic AT.



Figure 9. AT (white circle) associated with Down syndrome and vitiligo (red circle).



Figure 10. Recurrent Polychondritis + AT. Erythema and inflammation of the right pinna (red circle). Sparing of earlobe (blue arrow). Presence of pedunculated tumour arising from the anterior area of the tragus (white circle). Pathology shows the dermis with superficial perivascular infiltrate and capillary dilation.



Figure 11a. Tenth Case: AT (white circle) and association with torn elongated earlobe (red circle).

Figure 11b. Eleventh Case: AT (white circle) and association with elongated earlobe because of age and jewelry (red circle).

CONCLUSION

AT is a malformation that manifests alone or in conjunction with other pathologies. It is also possible to find it associated with other genetic processes and syndromes of which it is already a common component. It is imperative to remember that its presence can be an indicator which leads us to investigate concomitant pathologies.

REFERENCES

4. Bahrani B, Khachemoune A. Review of accessory tragus with highlights of its associated syndromes. *International Journal of Dermatology* 2014; 53, 1442–1446
5. Aboud DA. Syndromes which may feature accessory tragus: an overview. *Journal of Pakistan Association of Dermatologists* 2012; 22: 262–263.
6. Rankin JS, Schwartz RA. Accessory Tragus: A Possible Sign of Goldenhar Syndrome. *Cutis* 2011;88:62–64
7. Khandelwal V, Banda NR, Nayak UA, et al. Accessory tragus: a dentist perspective. *BMJ Case Rep* doi: 10.1136 / bcr-2013-008645
8. Isaacson GI. Congenital anomalies of the ear. UpToDate. This topic last update: Nov 11, 2019.
9. Quantin L, Bernáldez P, Morales G, González ME, Draghi S, Sommerfleck P, De Bagge M, et al. Malformaciones del oído externo y medio en pediatría: Características clínico audiológicas y tratamiento. *Medicina Infantil* 2018;XXV:78–87
10. Bartel-Friedrich S. Congenital Auricular Malformations: Description of Anomalies and Syndromes. *Facial Plast Surg* 2015; 32: 567.
11. Infant Ear Malformations - EarWell Centers of Excellence (<https://www.earwellcenters.com/>)
12. Teissier N, Benchaa T, Elmaleh M, Van Den Abbeele.

- Malformaciones congénitas del oído externo y del oído medio. EMC Otorrinolaringología E – 20-055-A-10
13. Kavuturu VS, Chowdary K, Sateesh Ch, Karthik R. Preauricular Sinus: A Novel Approach. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. 2013; 65:234-236
 14. Kayode S, Wasiu O. Preauricular Sinus-classic versus Variant Types among a cross-section Subjects in Southwestern Nigeria. Journal of Advances in Medicine and Medical Research 2018; 27: 1-10
 15. Bofill B. Quistes y Fístulas Congénitas Cervicofaciales. <https://www.teknon.es/es/especialidades/bardaji-bofill-manel/cabeza-...quistes-cervicofaciales/quistes-fistulas-congenitas-cervicofaciales> Page 5 of 6
 16. Fuente del Campo A, Lesta L. El lóbulo de la oreja: características, alteraciones y envejecimiento. Cirugía Plástica 2015; 25: 131 - 135.
 17. Ish S, Jain K, Gupta P, Shekhar S. Goldenhar syndrome: A constellation of oculo-auriculo-vertebral malformations requiring a multispecialty approach. Astrocyte 2016;3:107-9.
 18. Chaudhari SY. Craniofacial microsomia: A rare case report. J Oral Maxillofac Radiol 2013; 1: 70-4.
 19. Berzal F, Paradis S, Rausell N. Trago accesorio: una clave para el diagnóstico de anomalías sindrómicas. Med Cutan Iber Lat Am 2009; 37: 94- 97
 20. Verma P. Multiple accessory tragi in a case of Down's syndrome. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2012;78:776.
 21. Gaurkar SP, Gupta KD, Parmar KS, Shah BJ. Goldenhar syndrome: A report of 3 cases. Indian J Dermatol 2013;58:244.
 22. Úraga E, Loayza E. Policondritis recidivante asociada a Trago Accesorio. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Revista el Centro Dermatológico Dr. Úraga 2021;3:64-71.
 23. Azaria R, Adler N, Silfen R, Regev D, Hauben DJ. Morphometry of the adult human earlobe: a study of 547 subjects and clinical application. Plast Reconstr Surg 2003; 111: 2398 - 2402;

HAGA SU DIAGNÓSTICO

Placa indurada de distribución zosteriforme en region lumbar en un paciente lactante

Dra. Paula Larco C. *, Dra. Anette Morán,** Dr. Enrique Úraga P.***

*R3 postgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil

**Médico Dermatólogo Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

***Director de postgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil/ Director del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

Correspondencia: paulathalia_69@hotmail.com

Palabras clave: Nevo de tejido conectivo, colagenoma, nevo zosteriforme

Fecha de recepción: 04-11-2021

Fecha de aceptación: 12-01-2022

Fecha de publicación:

CUADRO CLÍNICO

Paciente de 1 año y 6 meses de edad, sin antecedentes patológicos personales conocidos, acudió a consulta con por presentar cuadro clínico de 1 año de evolución, caracterizado por múltiples pápulas color piel, de superficie mame-lonada que confluyen y forman una placa mal delimitada, de aproximadamente 6 cm de diámetro, cubierta por pelo, de consistencia blanda, y disposición zosteriforme localizada en región lumbosacra izquierda y que en ocasiones presen-taba prurito esporádico; a la exploración física no se registran datos patológicos aparentes.

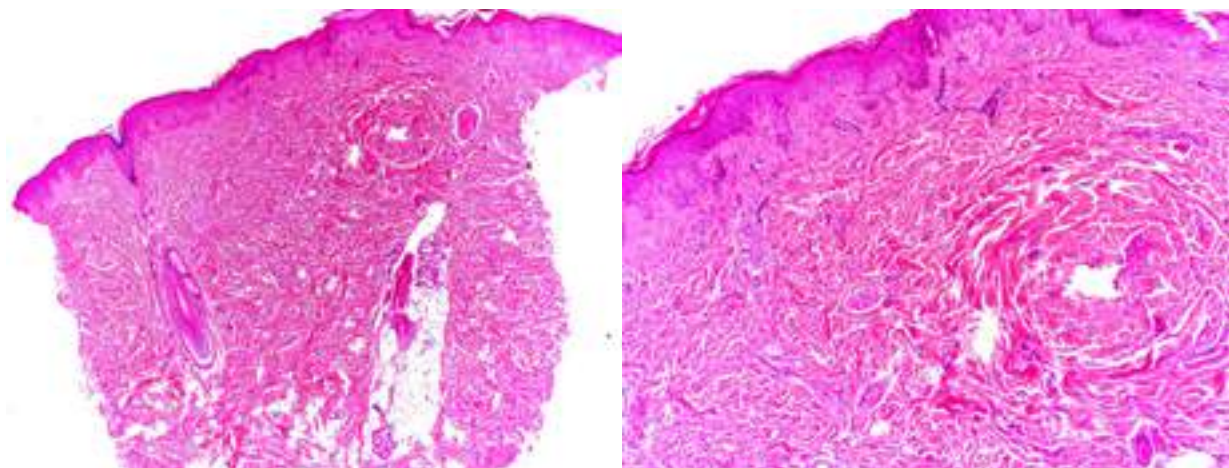
Se decide realizar biopsia de dicha lesión evidenciando piel con arquitectura parcialmente conservada con prolife-ración de tejido colágeno denso y adiposo, acompañada de vasos capilares discretamente congestivos. Sin atipias o signos de malignidad.



Clínicamente.



Dermatoscopia.



Histología.

DISCUSIÓN

En relación a las características clínicas y hallazgos histopatológicos, se llegó al diagnóstico de nevo del tejido conectivo. Debido a la variedad de síndromes que pueden incluir este tipo de nevos, al paciente se le realizó; evaluación radiográfica ósea de tórax, pelvis y miembros, electrocardiograma, estudios de laboratorio incluyendo: función renal, calcio sérico y fósforo, además se realizó examen clínico completo a familiares; cuyos resultados fueron normales.

Los nevos del tejido conectivo (NTC) son una forma rara de heterotopia o hamartomas benignos, bien definidos de la dermis que se originan de las células del mesoderma; se caracterizan por una acumulación y distribución anormal de los componentes de la matriz extracelular: colágeno, elastina o proteoglicanos, se los puede categorizar de acuerdo al predominio de uno de los componentes antes mencionados. A pesar de la apariencia clínica similar de muchos NTC, pueden diferenciarse histoquímica y/o bioquímicamente en función del elemento primario del tejido conectivo presente.¹

El nevo zosteriforme del tejido conectivo es una variedad rara de este tipo de heterotopias, y su diagnóstico es esencialmente de exclusión, se basa en la distribución clínica de las lesiones; puede ser esporádico o estar asociado con entidades como el síndrome de Buschke-Ollendorff, esclerosis tuberosa, síndrome de Proteus o neoplasia endócrina múltiple de tipo 1 (MEN1).²

Clínicamente están compuestos por pápulas o nódulos dérmicos firmes que confluyen en una placa, generalmente son de color piel pero pueden tener un tono amarillento. En una serie canadiense de 114 casos de NTC, se observó que la mayoría estaban localizados en el tronco (55%) y/o las extremidades (45%), con un pequeño número en la cabeza y cuello (5%). Eran solitarios en el 85% y múltiples en el 15%. Es difícil estimar su incidencia y prevalencia porque las lesiones son asintomáticas, por lo que pueden pasarse por alto y subdiagnosticarse. Los principales diagnósticos diferenciales son nevus lipomatoso cutáneo superficial, granuloma anular, morfea, anetoderma y neurofibromatosis segmentaria. La última posibilidad diferencial debe excluirse debido a su asociación con gliomas.³

El tratamiento variará según el subtipo de lesión, la edad, el número y la ubicación de las lesiones y los síndromes acompañantes. El monitoreo de las lesiones puede ser apropiado si la lesión no es molesta y la ubicación no interfiere con las actividades físicas. Se incluyen como opciones terapéuticas: escisiones quirúrgicas, dermoabrasión y terapia láser. Alternativamente, también se ha informado la administración intralesional de esteroides si la cirugía no es deseable o factible. Se ha reportado el uso intralesional de triamcinolona en intervalos de un mes durante un año, resultando en el aplanamiento, atrofia y despigmentación de la lesión sin recurrencia reportada después un año de seguimiento que fue la opción terapéutica del presente caso con evolución favorable en 12 meses.⁴

BIBLIOGRAFÍA

1. Saki, N., Dorostkar, A., Heiran, A., & Sari Aslani, F. (2018). Satisfactory treatment of a large connective tissue nevus with intralesional steroid injection. *Dermatol Pract Concept* , 8 (1), 12-14.
2. Amjadi, M., Khorrami-Arani, N., Mashman, G., & Allen, P. W. (2007). Zosteriform Connective Tissue Nevus: A Case Report . *American Journal of Dermatopathology* , 29 (3), 303-305.
3. McCuaig , C. C., Vera, C., Kokta, V., Marcoux, D., Hatami , A., Thuraisingam , T., y otros. (2012). Connective tissue nevi in children: Institutional experience and review. *Journal of the American Academy of Dermatology* , 67 (5), 890-897.
4. Arora, H., Falto-Aizpurua, L., Cortés-Fernandez , A., Choudhary, S., & Romanelli, P. (2017). Connective Tissue Nevi: A Review of the Literature. *American Journal of Dermatopathology* , 39 (5), 325-338.

WHAT IS THE DIAGNOSIS

Indurated plaque with zosteriform distribution in lumbar region of nursing patient

Dra. Paula Larco C. *, Dra. Anette Morán,** Dr. Enrique Úraga P.***

* R3 Postgraduate Dermatologist at the Catholic University of Santiago de Guayaquil

**Dermatologist Dermatological Centre "Dr. Úraga"

***Director of Postgraduate Dermatology at the Catholic University of Santiago de Guayaquil / Director of the Dermatological Centre "Dr. Úraga"

Corresponding author: paulathalia_69@hotmail.com

Key words: Nevus of connective tissue, collagenoma, zosteriform nevus

Date of receipt: 04-11-2021

Date of acceptance: 12-01-2022

Date of publication:

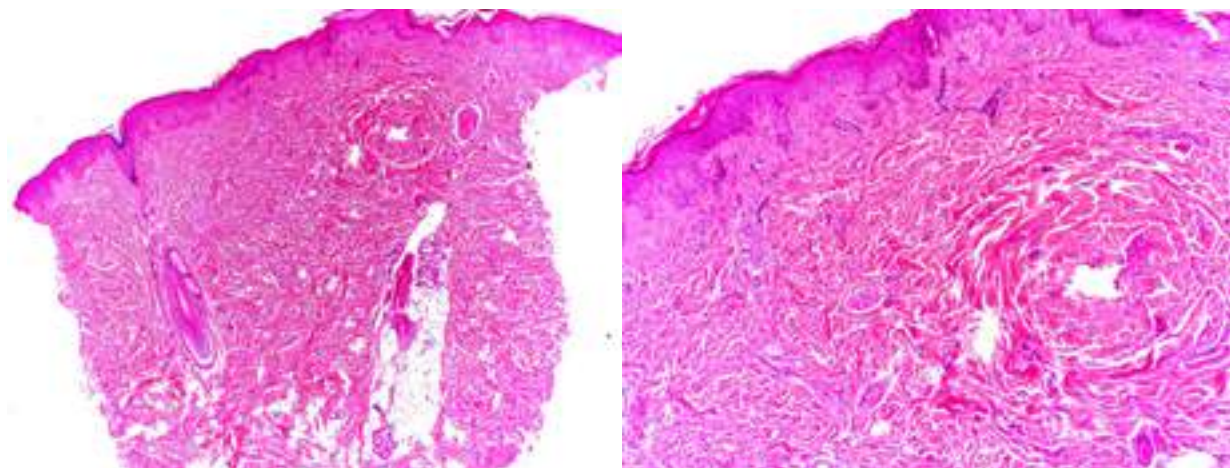
CLINICAL PRESENTATION

1 year old and 6 months of age patient, with unknown medical pathological history, presents with clinical picture of 1 year of evolution, characterized by multiple skin-colored papules, with mamelonated surfaces converging and forming poorly defined plaque, measuring approximately 6 cm in diameter, covered by hair, of soft consistency, and zosteriform arrangement located in the left lumbosacral region, occasionally presenting with sporadic pruritus; no apparent pathological data is revealed on physical examination.

A biopsy of such lesion is performed, evidencing skin with partially preserved architecture and proliferation of dense, adipose collagen tissue, accompanied by slightly congested capillaries. No atypia or signs of malignancy.



Clinical dermatoscopy.



Histology.

DISCUSSION

In relation to the clinical characteristics and histopathological findings, the diagnosis was confirmed as connective tissue nevus. Due to the variety of syndromes including this type of nevi, the patient underwent a series of procedures, such as bone radiographic evaluation of thorax, pelvis and limbs, electrocardiogram, as well as laboratory studies, including renal function, serum calcium and phosphorus, along with a complete clinical examination of family members; their results were normal.

Connective tissue nevi (CTN) are a rare form of heterotopia or benign, well-defined hamartomas of the dermis that originate from mesoderm cells; they are characterized by accumulation and abnormal distribution of extracellular matrix components: collagen, elastin or proteoglycans. Connective tissue nevi can be categorized according to the predominance of one of the aforementioned components. Despite the similar clinical appearance shared by many CTNs, they can be

differentiated histochemically and/or biochemically based on the present connective tissue primary element.¹ Zosteriform connective tissue nevus is a rare form of this type of heterotopia. Its diagnosis is essentially one of exclusion, based on the clinical distribution of the lesions; it may be sporadic or associated with entities, such as Buschke-Ollendorff syndrome, tuberous sclerosis, Proteus syndrome, or multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN1).²

Clinically, they are composed of firm dermal papules or nodules that coalesce into plaques. They are generally skin-colored but may have a yellowish hue. In a Canadian series of 114 cases of CTN, most were found to be located on the trunk (55%), and/or the limbs (45%), with a small number in the head and neck (5%). 85% are solitary and 15% are multiple. It is difficult to estimate its incidence and prevalence because such lesions are asymptomatic. Consequently, they can be missed and underdiagnosed. The main differential diagnoses are superficial cutaneous nevus lipomatosus, granuloma annulare, morphea, anetoderma, and segmental neu-

rofibromatosis. The last differential possibility must be excluded due to its association with gliomas.³

Treatment will vary depending on the subtype of injury, as well as age, number and location of injuries, and accompanying syndromes. Injury monitoring may be appropriate if the injury is not bothersome and the location does not interfere with physical activities. Available therapeutic options are surgical excisions, dermabrasion and laser therapy. Alternatively, intralesional administration of steroids has also been suggested if surgery is not desirable or feasible. The intralesional use of triamcinolone at intervals of one month for one year has been reported, resulting in flattening, atrophy and depigmentation of the lesion without recurrence. This report was made after one year of follow-up, and was the therapeutic option in the present case with favourable evolution after 12 months.⁴

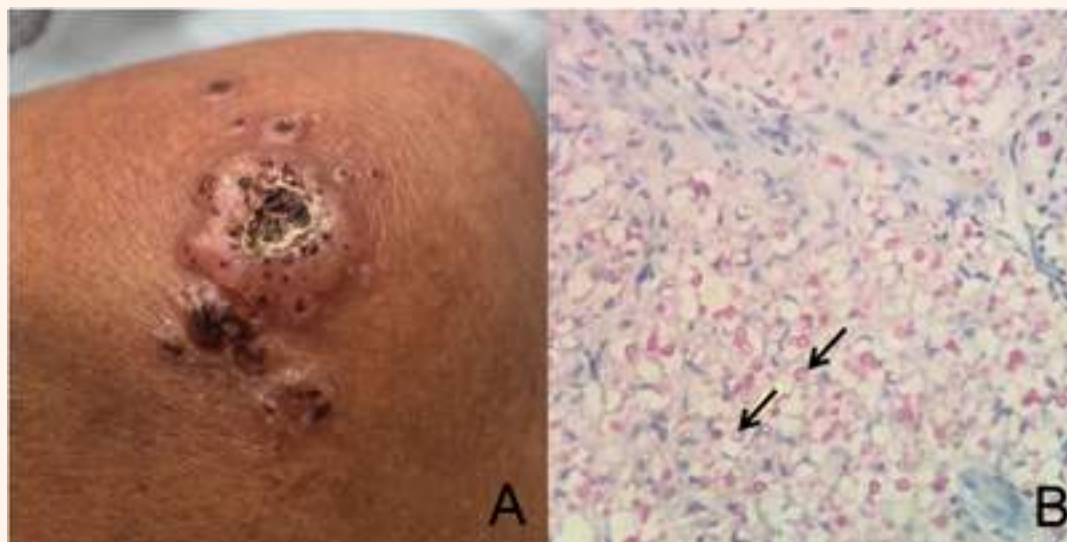
REFERENCES

1. Escutia B, Alfonso R, Carnero L, Durán R, Tudela J, Saki, N., Dorostkar, A., Heiran, A., & Sari Aslani, F. (2018). Satisfactory treatment of a large connective tissue nevus with intralesional steroid injection. *Dermatol Pract Concept* , 8 (1), 12–14.
2. Amjadi, M., Khorrami-Arani, N., Mashman, G., & Allen, P. W. (2007). Zosteriform Connective Tissue Nevus: A Case Report . *American Journal of Dermatopathology* , 29 (3), 303–305.
3. McCuaig , C. C., Vera, C., Kokta, V., Marcoux, D., Hatami , A., Thuraisingam , T., y otros. (2012). Connective tissue nevi in children: Institutional experience and review. *Journal of the American Academy of Dermatology* , 67 (5), 890–897.
4. Arora, H., Falto-Aizpurua, L., Cortés-Fernandez , A., Choudhary, S., & Romanelli, P. (2017). Connective Tissue Nevi: A Review of the Literature. *American Journal of Dermatopathology* , 39 (5), 325–338.

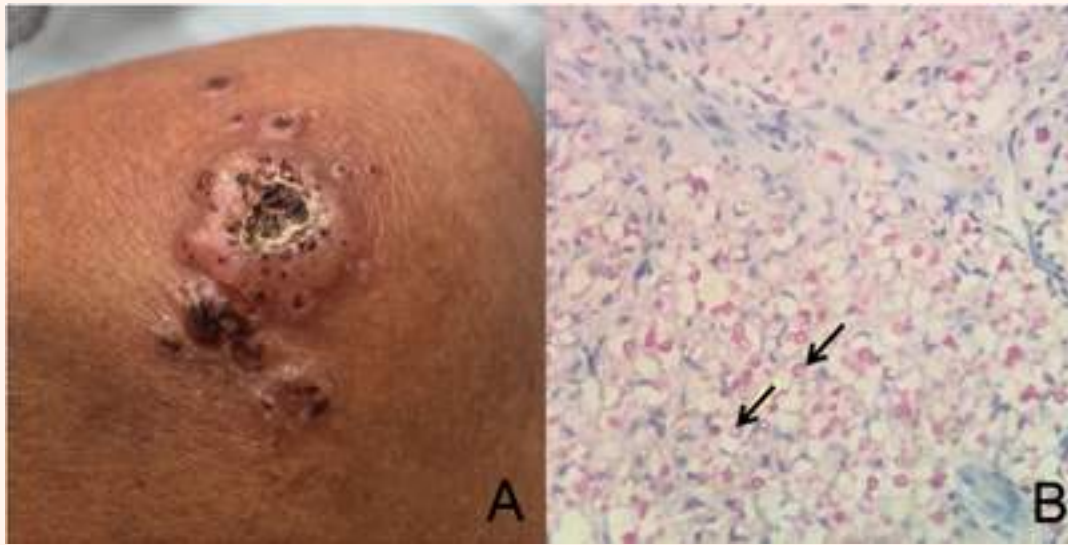
DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

Criptococosis cutánea primaria

María Fernanda Ordóñez-Rubiano, María Claudia Rodríguez Galvis



Un hombre de 37 años con VIH presentó una historia de 6 semanas de traumatismo con un palo de madera en el codo izquierdo, desarrolló una pápula asintomática que se agrandó progresivamente con nuevas pápulas en la periferia. Su recuento de células T CD4+ en sangre era de 1/mm³ y su carga viral era de 158,894 copias. En la exploración física estaba febril, tenía una adenomegalia en la axila izquierda y presentaba una placa umbilicada de color carne, infiltrada, con una costra hemorrágica central y múltiples pápulas de similares características en la periferia (panel A). La biopsia de la placa reveló formas de levadura encapsuladas (panel B, flechas negras; tinción de mucicarmina, $\times 100$), y se cultivó *Cryptococcus neoformans* del tejido. Tres semanas después, el paciente desarrolló una meningitis criptocócica y recibió tratamiento con Anfotericina B liposomal más flucitosina, observándose una mejora de las lesiones cutáneas.



*Dermatologist, Social Security General Hospital (IGGS)
Corresponding author: mariaclaudiar3@gmail.com

Date of receipt: 27-09-2021
Date of acceptance: 10-10-2021
Date of publication:

— Normas de Publicación

La revista del centro dermatológico Dr. Úraga aceptará trabajos para su publicación siempre que estén relacionados con la especialidad y previa revisión y aceptación del Comité Editorial, con los asesoramientos que éste estime necesarios, sean estas modificaciones, correcciones o reducciones del trabajo.

La recepción de artículos o comentarios sobre los artículos publicados deben ser enviados al siguiente correo: revistaclinicaeup@hotmail.com

La revista se publicará vía on line 3 veces al año (cuatrimestral). El idioma oficial de la revista es español, sin embargo se aceptarán trabajos en inglés, portugués e italiano y podrán incluirse los siguientes artículos:

- Editoriales
- Artículos originales
- Casos clínicos y reportes de casos
- Artículos de revisión
- Cartas al Editor
- Haga su diagnóstico
- Imágenes en Dermatología
- Dermatoscopia en imágenes

Los artículos son exclusivos para la revista, entendiendo que no han sido publicados en otro medio, estos deben ser originales, ya que todo texto proveniente de internet será descalificado, el plagio está penado internacionalmente. 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.

PARA ARTICULOS 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). Se permitirán hasta 30 citas bibliográficas, 8 figuras y 5 tablas.

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 única,

aunque puede ser formada por una composición de 2 fotografías como máximo, una leyenda explicativa de 250 palabras sin bibliografía ni resumen asociado. El título no debe contar con más de 10 palabras. Y se incluirán un máximo de 3 autores.

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

1. 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).
2. 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.

CASOS CLINICOS: Incluye casos clínicos breves. Máximo 4 autores. La extensión del texto será máximo de 1000 palabras. Resumen máximo 200 palabras. Palabras clave. Máximo 3 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, se deben colocar palabras clave. La extensión máxima del texto será 800 palabras. 3 figuras y/o tablas. Y máximo 10 citas bibliográficas.

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 de 150 palabras máximo, bibliografías, tablas, y pies de figuras). Máximo 3 autores. Máximo 100 citas bibliográficas.

DERMATOSCOPIA PRÁCTICA: Para la discusión de casos clínicos donde la dermatoscopia aporta la clave diagnóstica. Máximo 3 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 400 palabras, incluir la descripción dermatoscópica con las claves diagnósticas y diferencial. Se aceptarán hasta 6 citas bibliográficas.

En todos los casos, la bibliografía será colocada siguiendo el estilo Vancouver y las imágenes deberán ser enviadas en jpg.

— Publishing Guidelines

The magazine of the dermatology center Dr. Úraga will accept articles for publication that are consistent with its specialty and previous revision and acceptance from the Editorial Committee, along with the necessary assistance: modifications, corrections or reductions.

Articles or commentaries about publications must be sent to the following e-mail:

revistaclinicaeup@hotmail.com

The magazine will be published electronically three times a year (quadrimestral). The magazine's official language is Spanish. However, articles written in English, Portuguese and Italian will be acknowledged. The following articles may be included:

- Editorials
- Original articles
- Clinical cases and case reports
- Revision articles
- Letters to the editor
- What is the diagnosis
- Images in dermatology
- Dermoscopy in images

The articles are intended for this magazine's publication only. Consequently, they must not have been published in other sources or media. They must be original. Texts coming from the internet will not be accepted. Plagiarism is punished by international law. The first page must include:

- Title of the article
- Full names and surnames of each author
- The center at which the work was performed
- Two to five key words that, according to the authors, are useful for posterior classification of the articles in the indexes by subjects, as well as for the online search engine
- Correspondence: the lead author's name, address, e-mail and telephone number.

ORIGINAL ARTICLES: Original articles about basic and clinical research will be included. The number of authors must not surpass 6. The maximum number of words of the text is 3000 (excluding the title page, abstract, references, charts and figure footnotes). A maximum of 30 references, 8 figures and 5 charts will be admitted.

IMAGES IN DERMATOLOGY: Original and high-quality images reflecting clinical features of dermatologic diseases will be considered for publication. Singular images or those composed by a maximum

of 2 photographs will be accepted, along with an explanatory legend of 250 words without any references or associated abstract. The title must not contain more than 10 words. A maximum of 3 authors must be included.

MAKE YOUR DIAGNOSIS: It includes original, non-published clinical cases. A maximum of 3 authors. Enter key words. Abstract is not included.

1. A presentation of the case containing a maximum of 200 words (including medical history, physical examination, histopathology without diagnosis), complementary tests (if necessary), clinical, histological and/or dermatoscopic color images with no figure footnote (a maximum of 3).
2. The diagnosis and commentary must be composed of a maximum of 450 words, excluding the references. It contains the diagnosis, patient treatment and evolution, commentary about the disease and differential diagnosis. Must include a maximum of 6 references.

CLINICAL CASES: It includes brief clinical cases. A maximum of 4 authors. The maximum number of words for the text is 1000. Abstract of 200 words maximum. Key words. A maximum of 3 images and/or charts. A maximum of 15 references.

LETTERS TO THE EDITOR: Section entitled to gather critical opinions, concordances, or another type of relative observation to the magazine's published articles. Suggestions, critiques or commentaries may be added. A maximum of 4 authors. Abstract is not included. Key words must be entered. The maximum number of words for this text is 800. 3 images and/or charts. A maximum of 10 references.

REVISION: Its purpose is to update a dermatologic topic of interest and revise it thoroughly based on up-to-date scientific evidence. The maximum number of words is 3500 (excluding title page, key words, 150 word abstract, references, charts and figure footnotes). A maximum of 3 authors. A maximum of 100 references.

PRACTICAL DERMATOSCOPY: For the discussion of clinical cases in which dermatoscopy contributes with the diagnosis. A maximum of 3 authors. Abstract is not included. Must include: a presentation of the clinical case with a maximum of 2 clinical images and a short text without diagnosis (up to 50 words). A maximum of 2 dermatoscopic images accompanied by the phrase: What is the diagnosis? Include a commentary containing a maximum of 400 words and the dermatoscopic description with the diagnostic clues and differential diagnosis. Admission of a maximum of 6 references.

The references of every publication must follow the Vancouver style. Moreover, images must be sent in jpg format.



¡Equilibrio en la piel!

**Nuevas
presentaciones**

Emulsión x 60mL



 **Venta bajo
receta médica**

Espuma x 50g



 **Disponible en todas
las farmacias del país**

Tubo x 15 g



La salud nos mueve



Edapil M[®]

Espuma

Tratamiento anticaída de cabello

Único Minoxidil al 5% en formato de espuma que no se riega



Se absorbe en 20 segundos.



La espuma no mancha ni se chorrea.



Incrementa el flujo sanguíneo al cabello.



10 veces menos irritación que otros productos con Minoxidil.



No deja sensación grasa que otros productos con Minoxidil.



medihealth



REVISTA DERMATOLÓGICA CENTRO URAGA

OFFICIAL PUBLICATION DERMATOLOGIC CENTER URAGA

VOLUMEN 4 \ NÚMERO 1 \ AÑO 2022 \ GUAYAQUIL-ECUADOR