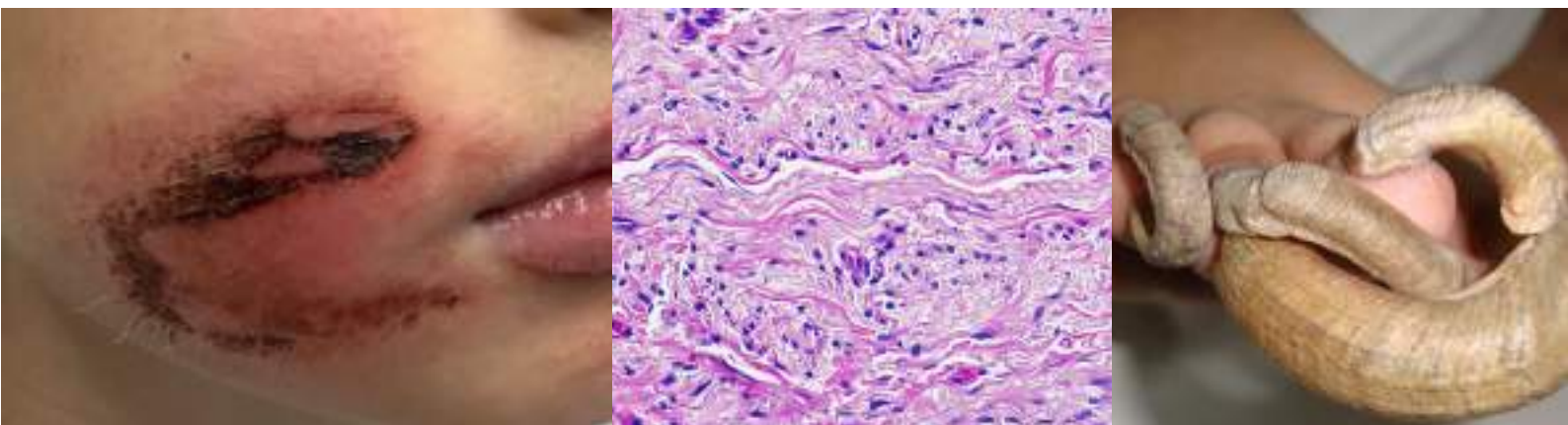




EDITORIAL

El acné y el verdadero arte de su manejo
Acne and the true art of its management

ARTÍCULOS DE REVISIÓN / REVIEW ARTICLE

Evaluación endocrinológica en el acné
Endocrinologic evaluation of acne

CASOS CLÍNICOS / CASE REPORTS

Pitiriasis Versicolor Atrofiante: Reporte de dos Casos en Ecuador
Pityriasis Versicolor Atrophicans: A Two Case Report in Ecuador

Quemadura Grado 2 Superficial por “Slime”
Reporte de un caso
Superficial Second Degree Burn from Slime. Case report

Esteatocistoma Múltiple. Reporte de un caso y breve revisión de la literatura al respecto
Steatocystoma multiplex. Case report and brief literature review

CASOS CLÍNICOS / CASE REPORTS

Uso de la ultrasonografía en los tumores malignos de piel no melanoma, en el servicio de dermatología, Hospital General Docente de Riobamba, noviembre 2019 marzo 2020

Ultrasound in non-melanoma skin tumors, dermatology department, Riobamba's General Teaching Hospital, november 2019 march 2020

Policondritis recidivante asociada a trago accesorio. Reporte de un caso y breve revisión de la literatura
Relapsing polychondritis associated with accessory tragus. Case report and brief review of the literature

HAGA SU DIAGNÓSTICO / WHAT IS THE DIAGNOSIS?

Placa anular en espalda
Annular plaque on the back

IMÁGENES EN DERMATOLOGÍA / IMAGES IN DERMATOLOGY

Retroniquia
Rhetronychia

Onicogrifosis
Onychogryphosis



Hay un
UMBRELLA
para cada tipo de piel



PROTECTORES SOLARES 
Umbrella



MAXIDERM[®]

Desonide (Prednacinolona)

¡Versatilidad que restaura!

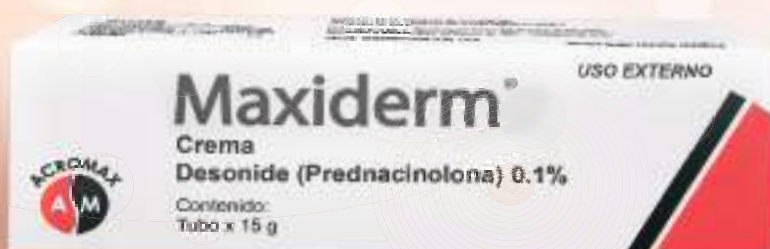
- **Rápida absorción**
- **Ideal en piel pilosa y cuero cabelludo**
- **Alto perfil de seguridad para su uso en bebés y niños**



ESPUMA

Contenido: **50 g**

Crema x **15 g**



Código QR



Venta bajo receta médica



Disponible en todas las farmacias del país





QUERATOL®

Kinatopic®

Una manera natural y efectiva de mantener

La Hidratación

adecuada en su piel

Durante y después de su lavado



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. 3615/0812

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 Núñez 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

El país de la entidad editora de la revista Dr. Uruga es Ecuador. Las áreas de conocimiento de dicha publicación son artículos de dermatología, dermatología química, dermatología quirúrgica y dermatología cosmética. El público a quien está dirigido son médicos en Dermatología, residentes de Dermatología, estudiantes de medicina y médicos generales. ISSN 2806-5581.

EDITORIAL

10

El acné y el verdadero arte de su manejo

Úraga E.

ARTÍCULOS DE REVISIÓN

14

Evaluación endocrinológica en el acné

CASOS CLÍNICOS

26

Pitiriasis Versicolor Atrofiante: Reporte de dos Casos en Ecuador

38

Quemadura Grado 2 Superficial por “Slime” Reporte de un caso

46

**Esteatocistoma Múltiple. Reporte de un caso y
breve revisión de la literatura al respecto**

58

**Uso de la ultrasonografía en los tumores malignos de piel no
melanoma, en el servicio de dermatología, Hospital General
Docente de Riobamba, noviembre 2019 marzo 2020**

64

**Policondritis recidivante asociada a trago accesorio. Reporte de un
caso y breve revisión de la literatura**

HAGA SU DIAGNÓSTICO

79

Placa anular en espalda

IMÁGENES EN DERMATOLOGÍA

85

Retroniquia

87

Onicogrifosis

EDITORIAL

12

El acné y el verdadero arte de su manejo

Úraga E.

REVIEW ARTICLE

20

Endocrinologic evaluation of acne

CASE REPORTS

32

Pityriasis Versicolor Atrophicans: A Two Case Report in Ecuador

42

Superficial Second Degree Burn from Slime. Case report

52

Steatocystoma multiplex.

Case report and brief literature review

61

**Ultrasound in non-melanoma skin tumors, dermatology
department, Riobamba's General Teaching Hospital, november
2019 march 2020**

72

**Relapsing polychondritis associated with accessory tragus. Case
report and brief review of the literature**

WHAT IS THE DIAGNOSIS?

82

Annular plaque on the back

IMAGES IN DERMATOLOGY

86

Rhetronychia

88

Onychogryphosis

— Editorial

EL ACNÉ Y EL VERDADERO ARTE DE SU MANEJO

El acné es una de las enfermedades más antiguas dentro de la patología dermatológica. Investigando un poco en Wikipedia y otras fuentes, encontré que Aristóteles mencionaba que los médicos griegos utilizaban el término Ἰονθοί (Ionthoi) cuando se referían al acné e igualmente Hipócrates lo usaba sin especificar su significado, pero al parecer la palabra tenía relación con la pubertad, puesto que este término significaba “primer crecimiento de la barba”.

La misma fuente señala que los romanos lo llamaban varus y hacia el siglo II d.C., se encuentra la palabra griega ἀκμή (acmé), que en alguna forma se la asoció con el término Ἰονθοί y finalmente en el siglo III D.C., Cassius explica que debido a la ocurrencia del cuadro en la pubertad, es decir en el ἀκμή, la gente lo llamaba ἀκμάς. Sin embargo, en toda esta explicación histórica al parecer se encuentran errores tipográficos e interpretativos de las traducciones. Finalmente, según la Real Academia Española el término acné proviene de la palabra griega ἄχνη.

Ya en el siglo XIX y con mayor fuerza en el XX aparecen múltiples clasificaciones, gradaciones, tipos y subtipos y se establecen numerosos factores etiológicos para luego terminar admitiendo una causa multifactorial que engloba factores hereditarios, genéticos, psicológicos sobre todo el estrés, hormonal y medicamentoso entre otros y cuyo conocimiento es de suma importancia para el manejo de esta patología que es uno de los motivos más frecuentes de consulta en toda institución dermatológica sea ésta privada o pública.

El tratamiento del acné ha sido y continúa siendo esencialmente controversial y las más curiosas y estrafalarias terapias han sido invocadas, desde infundadas indicaciones dietéticas hasta consejos de actividad sexual altamente curativas que en algún momento, encontraron confirmación en trabajos de investigación como el de Laurent Misery et al. (Acta Derm Venereol 2015; 95: 485–488) quien concluye que sus resultados evidencian que el acné se asocia con una menor actividad sexual como ya se había sugerido en otros reportes y publicadas en la película ACNE que relata las peripecias de un adolescente y su búsqueda de relaciones sexuales para curar su enfermedad facial.

Múltiples terapias tópicas y sistémicas han sido utilizadas, diversos procedimientos desde simples y manuales hasta modernos y altamente tecnológicos como la terapia láser se suman al arsenal terapéutico y desde ya se avisan nuevos medicamentos sin olvidar que la medicina natural con productos como la solución de tomillo entre otras muchas más, preconizan un gran poder bactericida contra *Propionibacterium acnes*, todo ello muy publicitado y en ocasiones sin el adecuado respaldo bibliográfico y académico.

Desde aquella época no tan antigua, hablamos de los años 50, en que predominaba la remoción de los poros, la administración parenteral de estrógenos, extractos hepáticos, hormona tiroidea, la terapia con radiación UV o los rayos X y las dietas exageradas que comenzaban con el chocolate y podían no tener fin, hasta los tiempos actuales con retinoides tópicos y orales, antibióticos tópicos y orales, exfoliantes y toda la panoplia dermatológica y cosmética que se utiliza, ha corrido mucha agua, innumerables nuevas teorías y conocimientos. Es curioso que los pacientes con acné son cada vez más jóvenes, las autoterapias complican muchas veces la enfermedad, y los aspectos psicológicos se convierten en severos agravantes que llevan la autoestima del paciente a niveles extremadamente bajos y con consecuencias a veces impensables.

Es indudable que el advenimiento de los retinoides orales cambiaron el esquema de terapia en aquellos acné muy severos o muy crónicos, dando nuevas esperanzas a estos pacientes, pero creo que hemos llegado a un punto en que a veces olvidamos realizar la correcta evaluación de la edad e historia personal y familiar, la búsqueda de los porqués, la mirada inquieta que se adentre en la personalidad del paciente y adivine sus yo más íntimos y sensibles que nos permita ganar su confianza y generar la esperanza de que toda noche oscura tiene un claro amanecer y vuelvan a soñar con una cara atractiva, enseñarles que no hay magia sino trabajo y constancia, que a la mejoría de sus lesiones seguirá talvez el tratamiento de sus secuelas y que deben confiar y esperar a llegue ese momento y, muchas veces la causa de ese olvido es la ligereza en el uso de los retinoides orales.

El tratamiento debe contemplar el uso de aquellos productos de uso convencional que permitan trabajar las lesiones de manera tópica o sistémica con medicamentos antiacnéicos tradicionales y muchas veces sencillos, y dejar para aquellos casos cuya gravedad, resistencia o cronicidad amerite, tratamientos más agresivos como la isotretinoína que si bien de excelentes resultados, no por ello están exentos de complicaciones ya conocidas.

Alguien dijo que el saber tratar un acné es un arte, porque como dijera Louise Bourgeois *“El arte es una garantía de cordura”* y, lo cuerdo ante un paciente con acné no es imaginar ni improvisar sino estudiarlo, tratando siempre de encontrar sus porqués, corregir los causales y tratar su alma y su piel y esperar que llegue el momento en que una sonrisa de felicidad en la cara del paciente nos demuestre que hemos triunfado, pero siempre recordando que para lograrlo no debemos olvidar aquella frase de Séneca cuando expresaba *“No puede el médico curar bien sin tener presente al enfermo.”*

Enrique Úraga Pazmiño

— Editorial

ACNE AND THE TRUE ART OF ITS MANAGEMENT

Acne is one of the oldest diseases within dermatological pathology. Doing some research in Wikipedia and other sources, I found that Aristotle mentioned that Greek physicians used the term Ἰονθοί (Ionthoi) when referring to acne and also Hippocrates used it without specifying its meaning, but apparently the word was related to puberty, since this term meant “first growth of the beard”. The same source points out that the Romans called acne varus and around the 2nd century A.D., the Greek word ἀκμή (acmé) is found, which was somehow associated with the term Ἰονθοί and finally in the 3rd century A.D. Cassius explains that due to the occurrence of the picture at puberty, i.e. at ἀκμή, people called it ἀκμήας. However in all this historical explanation apparently typographical and interpretative errors of translations are found. Finally, according to the Royal Spanish Academy the term acne comes from the Greek word ἄχνη.

Already in the nineteenth century and with greater force in the twentieth century, multiple classifications, gradations, types and subtypes appear and numerous etiological factors are established to then end up admitting a multifactorial cause that includes hereditary, genetic, psychological factors, especially stress, hormonal and medication among others and whose knowledge is of utmost importance for the management of this pathology that is one of the most frequent reasons for consultation in any dermatological institution, whether private or public.

The treatment of acne has been and continues to be essentially controversial and the most curious and bizarre therapies have been invoked, from unfounded dietary indications to highly curative sexual activity advice that at some point, found confirmation in research works such as that of Laurent Misery et al. (Acta Derm Venereol 2015; 95: 485–488) who concludes that their results evidence that acne is associated with less sexual activity as had already been suggested in other reports and publicized in the movie ACNE that recounts the vicissitudes of a teenager and his quest for sexual intercourse to cure his facial disease.

Multiple topical and systemic therapies have been used, various procedures from simple and manual to modern and highly technological such as laser therapy are added to the therapeutic arsenal and new drugs are already in sight without forgetting that natural medicine with products such as thyme solution among many others, advocate a great bactericidal power against Propionibacterium acnes, all highly publicized and sometimes without adequate bibliographical and academic support.

From that not so ancient time, we are talking about the 50's, when the predominant methods were pore removal, parenteral administration of estrogens, hepatic extracts, thyroid hormone, therapy with UV radiation or X-rays and exaggerated diets that started with chocolate and could never end, until the present times with topical and oral retinoids, topical and oral antibiotics, exfoliants and all the dermatological and cosmetic panoply that is used, a lot of water has flowed, countless new theories and knowledge. It is curious that acne patients are younger and younger, self-therapies often complicate the disease, and psychological aspects become severe aggravating factors that take the patient's self-esteem to extremely low levels and with sometimes unthinkable consequences.

Undoubtedly, the advent of oral retinoids changed the therapy scheme in those very severe or very chronic acne, giving new hope to these patients, but I think we have reached a point where we sometimes forget to make the correct evaluation of age and personal and family history, the search for the why, the restless look that goes deep into the patient's personality and guesses their most intimate and sensitive selves that allows us to gain their trust and generate the hope that every dark night has a clear dawn and they dream again with an attractive face, teach them that there is no magic but work and perseverance, that the improvement of their lesions will be followed perhaps by the treatment of their sequels and that they must trust and wait for that moment to come and, many times, the cause of this forgetfulness is the lightness in the use of oral retinoids.

The treatment should contemplate the use of those products of conventional use that allow working the lesions topically or systemically with traditional and often simple anti-acne medications, and leave for those cases whose severity, resistance or chronicity merits, more aggressive treatments such as isotretinoin that although they have excellent results, they are not exempt from complications already known.

Someone said that knowing how to treat acne is an art, because as Loïse Bourgeois said " Art is a guarantee of sanity" and, the sane thing to do with a patient with acne is not to imagine or improvise but to study it, always trying to find its whys and wherefores, correct the causes and treat his soul and skin and wait for the moment to come when a smile of happiness on the patient's face shows us that we have succeeded, but always remembering that to achieve this we must not forget that phrase of Seneca when he said "The doctor cannot cure well without having the patient in mind ".

Enrique Úraga Pazmiño

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Evaluación endocrinológica en el acné

Ma. Auxiliadora Arce*

* Médica Endocrinóloga

Correspondencia a:
mari.arce@outlook.com

Palabras clave: acné,
hiperandrogenismo,
endocrinológica

Fecha de recepción: 14-06-2021
Fecha de aceptación: 30-06-2021
Fecha de publicación:

RESUMEN

El acné es una de las patologías más frecuentes y muchas veces puede ser la única manifestación de una enfermedad de base. Su etiología multifactorial, y su ya demostrada asociación con patologías endocrinas, principalmente con el hiperandrogenismo hace que sea de vital importancia la evaluación endocrinológica en estos pacientes, ya que no hacerlo podría resultar en una falla terapéutica y en el no diagnóstico de patologías de afectación sistémica.

INTRODUCCIÓN

El acné es una enfermedad inflamatoria crónica de gran prevalencia a nivel mundial, hasta un 80% de las personas lo han padecido en algún momento de sus vidas, sobre todo durante la pubertad, y es frecuente que persista hasta la edad adulta. En sus formas más graves o persistentes conlleva a un impacto psicosocial que puede afectar la calidad de vida del paciente.¹ En la actualidad debido a la pandemia por COVID-19 se ha visto un aumento de casos de acné en la población adulta asociado en la mayoría al uso de la mascarilla;² se ha acuñado el término “maskne,” considerado una variante de acné mecánico secundario a oclusión folicular, disbiosis, fricción y presión asociados al uso de la misma.³ Si bien eso podría explicar la etiología de algunos casos no podemos olvidar que el acné es de origen multifactorial y uno de sus componentes más importantes es el desequilibrio hormonal, de ahí deriva la importancia de descartar patologías endocrinas para su correcto tratamiento.

Ya en 1949 en una actualización sobre el acné vulgar Sulzberger y Baer insistieron sobre la influencia hormonal en el acné “Si uno se viera obligado a elegir un factor sin el cual el acné vulgar no podría desarrollarse uno seguramente seleccionaría el factor endocrino.”

Más de un siglo antes, Bateman ya había señalado que el acné se produce “en la primera parte de la vida desde la pubertad hasta los treinta o treinta y cinco años”, Riolan es citado como el primero en notar una asociación entre el acné y las alteraciones menstruales en 1638.⁴ Los 4 factores clásicos asociados a la fisiopatología del acné han sido modificados a través del tiempo gracias a continuas investigaciones volviéndose algo más complejo, principalmente una alteración de las glándulas sebáceas asociado a hiperseborrea y alteración en la composición de los ácidos grasos libres en el sebo; desbalance del microambiente hormonal, interacción con neuropéptidos, diferenciación aberrante del epitelio folicular e hiperqueratinización, inflamación y la alteración de la inmunidad innata y adaptativa.⁵

DESARROLLO

La piel puede ser considerada como un órgano endocrino ya que se ha demostrado que pueden sintetizar hormonas las cuales ejercen su efecto biológico a través de receptores de alta afinidad en la unida pilosebácea. Las hormonas sexuales se pueden dividir en 3 grupos, de acuerdo con su estructura química y su importancia clínica: andrógenos, estrógenos y progesterona; glu-

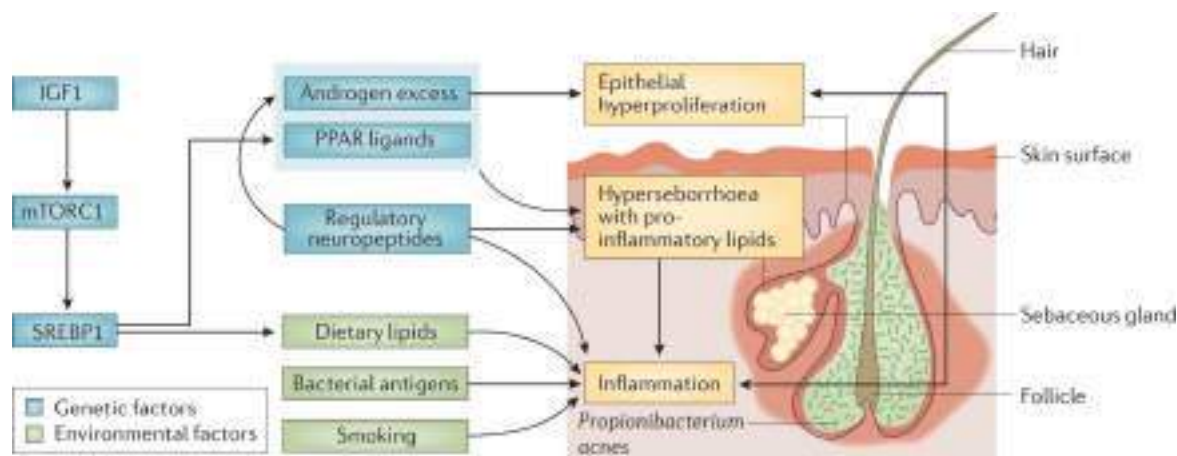


Imagen 1: Esquema de los 4 eventos fundamentales para el desarrollo del acné. Tomado de Zouboulis.⁵

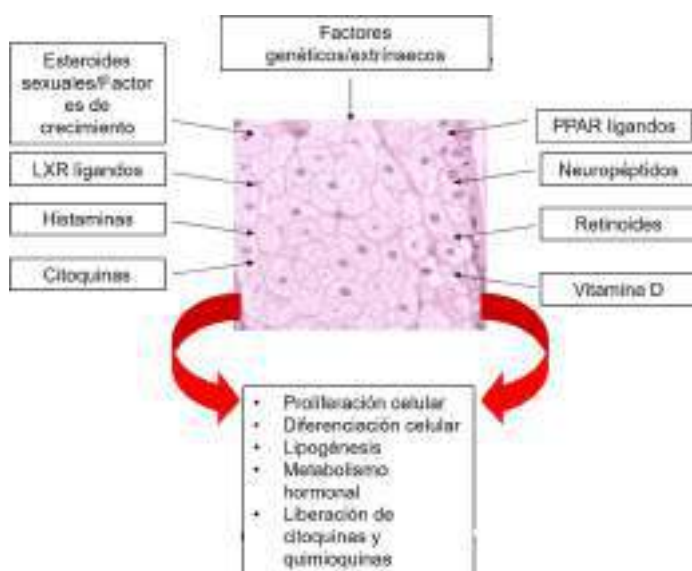


Imagen 2: Regulación de la función biológica de las glándulas sebáceas. Tomado de Zouboulis⁵

coproteínas como la Hormona Luteinizante (LH), la Hormona Folículo Estimulante (FSH), la Hormona Liberadora de Gonadotropinas (GnRH) y la Gonadotropina Coriónica Humana (HCG); y hormonas peptídicas como la Prolactina (PRL) y la Oxitocina. La glándula sebácea es el sitio de mayor síntesis de andrógenos en la piel. En la vía clásica de síntesis de andrógenos, la Testosterona se forma a partir de la Dehidroepiandrosterona (DHEA) y de la androstenediona en las gónadas, así como en la piel. El acné es un ejemplo clásico de una patología dermatológica mediada por andrógenos, las glándulas sebáceas están completamente equipadas con todas las

enzimas necesarias para la síntesis y metabolismo de los andrógenos.⁶

Los andrógenos juegan un papel crucial en el desarrollo del acné y si bien es esencial hay otros factores involucrados necesarios para la formación de las lesiones inflamatorias del acné, esto incluye la adhesión de queratinocitos, la presencia del *Propionibacterium acnes* y los mediadores de inflamación.⁷ Un estudio de Held y colaboradores en 1984 demostraron un nivel elevado de testosterona sérica en mujeres con acné resistente al tratamiento convencional, también notaron que las

mujeres con valores más altos de testosterona eran aquellas que presentaban tanto acné como hirsutismo, además constataron su elevación en mujeres con alteración de ciclos menstruales en ausencia de acné e hirsutismo; y concluyen que ya que el hiperandrogenismo está asociado a disfunción ovárica, la presencia de acné debería alertar al médico de la posibilidad de una alteración con repercusiones sistémicas y de la fertilidad.⁸ Marynick y colaboradores reportaron un aumento de la Dehidroepiandrosterona Sulfato (DHEA-S) y de la Testosterona en mujeres con acné quístico.⁹

La importancia de los andrógenos en la fisiopatología del acné ya se ha evidenciado por estudios clínicos y observacionales. La mayoría de los andrógenos se sintetizan en las gónadas y en las glándulas suprarrenales, pero como se mencionó previamente también pueden formarse localmente a partir de las glándulas sebáceas, a través del precursor adrenal DHEA-S. Los principales andrógenos que actúan con los receptores androgénicos son la Testosterona y la Dihidrotestosterona (DHT), estos se encuentran en la membrana basal de las glándulas sebáceas y en la raíz externa de los queratinocitos de los folículos pilosos, si bien la acción de los andrógenos sobre el desarrollo del acné aún no está completamente dilucidado, hay evidencia clínica que lo respalda; el desarrollo de acné prepuberal se ha asociado a una elevación de la DHEA-S (precursora de la Testosterona); personas con insensibilidad a los andrógenos en quienes los receptores androgénicos carecen de funcionalidad, no producen sebo y no desarrollan acné; en tumores productores de andrógenos ya sean de ovario o suprarrenales están frecuentemente asociados a acné; la administración de DHEA-S o testosterona aumentan el tamaño y la secreción de las glándulas sebáceas y el acné severo usualmente se asocia a niveles elevados de andrógenos.¹⁰

DHEA-S es el mayor precursor adrenal que circula en concentraciones relativamente altas en el torrente sanguíneo, la enzima β Hidroxiesteroide Deshidrogenasa (β -HSD) actúa sobre la DHEA-S para su conversión en Androstenediona, esto puede ocurrir en las glándulas suprarrenales y en tejidos como en las glándulas sebáceas donde se ha demostrado la presencia de β -HSD, la Androstenediona es luego convertida a Testosterona

(andrógeno más potente) a través de la 17β -HSD. La DHT se forma a partir de la Testosterona mediante la 5α -reductasa, su isoenzima tipo 1 se encuentra en las glándulas sebáceas. La actividad de la 5α -reductasa y de la 17β -HSD dependen de la localización de las glándulas sebáceas, es mayor en las ubicadas en piel propensa al acné que en aquella que no.^{11,12}

Otra hormona asociada a la fisiopatología del acné es la Hormona de Crecimiento (GH), encargada de estimular la producción del Factor de Crecimiento Similar a la Insulina Tipo 1 (IGF-1), que puede ser producida a nivel de las glándulas sebáceas estimulando su crecimiento. Además, en condiciones donde hay un aumento de la GH, como la Acromegalia hay un aumento de sebo y desarrollo de acné. En algunos tejidos la acción de la IGF-1 es mediada por los andrógenos por lo que podrían influenciar su acción en las glándulas sebáceas.¹³ En cultivos de sebocitos se vio que regula la proliferación de los queratinocitos y produce lipogénesis. Otro factor hormonal importante involucrado con el acné es la hiperinsulinemia, la cual puede promover el desarrollo de acné por su efecto androgénico en la producción de sebo. Además, puede provocar un factor de crecimiento a través de la IGF-1 que puede potenciar la producción de sebo independiente de los andrógenos.^{1,14}

Si bien las hormonas juegan un rol primordial el desarrollo del acné, está claro que la mayoría de los pacientes con acné no tienen una alteración endocrinológica. Entonces en qué casos debemos sospechar un hiperandrogenismo, en aquellas mujeres con acné severo, en casos de inicio súbito, cuando está asociado a hirsutismo o alteraciones del ciclo menstrual. Otros datos clínicos importantes de hiperandrogenismo incluyen rasgos cushingoides, alopecia androgénica, aumento de la libido, la presencia de acantosis nigricans, voz gruesa, también pueden tener insulino resistencia y se encuentran en riesgo de desarrollar diabetes y enfermedad cardiovascular, por lo que es de suma importancia identificar las pacientes con hiperandrogenismo para que puedan recibir un tratamiento adecuado.^{15,16} Por lo tanto, es muy importante realizar un buen examen físico e historia clínica que nos orienten hacia una patología endocrina.

¿Entonces que exámenes deberíamos solicitar en un paciente con acné con sospecha de endocrinopatía? Una de las patologías más frecuentes asociadas al acné es el Síndrome de Ovario Poliquísticos (SOP), de alta prevalencia en mujeres en edad fértil que está asociado a hiperandrogenismo, hiperinsulinemia, insulino resistencia, disfunción ovárica, sobrepeso y/u obesidad. Por lo que en estos casos se debe solicitar perfil metabólico con perfil lipídico, glucemia, insulinemia; andrógenos (Testosterona libre, DHEA-S y Androstenediona), FSH, LH y se sugiere realizarlos en fase folicular temprana (FFT) es decir entre el 2do y 5to día de iniciada la menstruación, siempre y cuando la paciente no esté bajo tratamiento con anticonceptivos de lo contrario se debe valorar la suspensión por 3 meses previo a la evaluación hormonal. Además de una ecografía de ovarios con medición de volumen ovárico, ya que para el diagnóstico de SOP según los criterios de la "Androgen Excess" y la Sociedad Europea de Reproducción y Embriología (ESHRE), se deben cumplir los siguientes criterios: hiperandrogenismo clínico y/o bioquímico, alteración de los ciclos menstruales con disfunción ovulatoria y/o la presencia de ovarios poliquísticos (más de 20 folículos por ovario o un volumen ovárico mayor a 10 ml) y descartar otras causas de hiperandrogenismo.^{17,18,19,20} Un estudio realizado por Eden reportó que un 74% de mujeres con acné tenían SOP;²¹ Franik y colaboradores encontraron SOP en un 18.2% de mujeres con acné moderado/severo y que la severidad del acné estaría asociado a niveles altos de Testosterona y DHEAS, no encontraron relación con la androstenediona.²² Mickael y colaboradores encontraron 37.5% de SOP en pacientes con acné del adulto y recalcan que toda mujer con acné en la edad adulta debería ser evaluada para SOP.^{23,24}

Otras patologías endocrinas asociadas al acné son el síndrome HAIR-AN por sus siglas en inglés que consiste en hiperandrogenismo, insulino resistencia y acantosis nigricans y se considera un subtipo de SOP en mujeres en la adolescencia cuya causa se cree sería genética o asociada a la presencia de autoanticuerpos contra los receptores de la insulina; la Hiperplasia Suprarrenal Congénita (HSC) que son un conjunto de enfermedades hereditarias caracterizadas por la alteración de la esteroideogénesis adrenal asociada a una alteración enzimática, de importancia para nuestro artículo la HSC no

clásica o de revelación tardía caracterizada por hiperandrogenismo y un cuadro clínico similares al SOP y cuyo diagnóstico se realiza además de solicitar los andrógenos, de la medición de las 17 OH Progesterona en FFT; el síndrome de Cushing cuenta con una sintomatología más florida y signos clínicos característicos por lo que es muy raro que el motivo de consulta inicial sea sólo la presencia de acné, sin embargo presenta síntomas similares al SOP secundarios al hiperandrogenismo ya que el hipercortisolismo inhibe la síntesis de LH y FSH y el diagnóstico consiste en solicitar cortisol salival nocturno, cortisol libre urinario, test de Nugent y ACTH y estudios de imágenes según la etiología.²⁵

Dos patologías muy frecuentes que también deben ser descartadas son el hipotiroidismo y la hiperprolactinemia. El hipotiroidismo es la producción deficiente de hormonas tiroideas generalmente de causa autoinmune y que tiene muchos efectos en el sistema reproductor, en las mujeres produce alteraciones menstruales, anovulación, infertilidad, ya que puede presentar hiperandrogenismo por disminución de la Globulina Transportadora de Hormonas Sexuales (SHBG), aumento de la Prolactina (PRL) y LH por el incremento de la Hormona Estimulante de la Tiroidea (TSH), además de producir alteraciones metabólicas como la insulinoresistencia y dislipemia, por lo tanto también se sugiere solicitar TSH y anticuerpos en caso de antecedentes familiares o en presencia de otras patologías autoinmunes.^{26,27} En cuanto a la hiperprolactinemia, esta se puede deber a múltiples causas desde fisiológicas, estrés, medicamentosa, hipotiroidismo y tumores a nivel de la hipófisis; que causa disfunción a nivel reproductivo ya que inhibe a la GnRH y la secreción de las gonadotropinas, alterando la esteroideogénesis gonadal, además a nivel del ovario bloquea la foliculogénesis e inhibe la aromataza (enzima responsable de transformar los andrógenos en estrógenos), llevando a un hipoestrogenismo y anovulación; por lo que se sugiere la medición de PRL en FFT y dado que la Prolactina es muy susceptible se sugiere el día anterior a la medición un correcto descanso, no actividad física, no relaciones ni estímulos sexuales, no fumar marihuana, e interrogar sobre la medicación habitual de la paciente, ya que son situaciones que pueden interferir con el resultado de laboratorio.^{28,29}

Evaluación tiroidea	- Evaluación inicial sólo TSH - Si antecedentes familiares u enfermedad autoinmune asociada (Ej vitiligo), solicitar Anticuerpos Antiperoxidasa Tiroidea (ATPO) - Solo si TSH alterada solicitar Tiroxina Libre (T4L)
Si acné, alopecia, o sospecha de hiperandrogenismo	- Solicitar en 2do-5to día de la menstruación: TSH, PRL, 17-OH Progesterona, FSH, LH, Testosterona Libre, Androstenediona, DHEAS. - Si paciente tiene amenorrea u oligomenorrea, solicitar sin esperar menstruación. - Si sospecha de SOP añadir solicitud de Eco de ovarios con medición de volumen ovárico (Ideal Transvaginal en 2do-5to día de menstruación) - Si paciente se encuentra bajo Anticonceptivos, suspender mínimo 3 meses previo a evaluación.
Si acantosis nigricans, obesidad	- Solicitar glucemia, Insulina, perfil lipídico

Tabla 1: Evaluación Endocrinológica.

CONCLUSIÓN

Por todo lo ante expuesto sobre todas las posibilidades diagnósticas de patologías endocrinas cuyo primer signo podría ser la presencia de acné, es de suma importancia una correcta evaluación al momento de realizar el interrogatorio y examen físico de los pacientes, realizando un correcto diagnóstico diferencial y solicitando los exámenes optimizando costos y tiempos; y así evitar diagnósticos erróneos, sub diagnósticos, fallas terapéuticas, gastos innecesarios, o sobre medicación que pueden afectar la calidad de vida de nuestro paciente provocando un impacto negativo en lo social, y en su salud a corto y largo plazo. (Tabla 1)

BIBLIOGRAFÍA

- López-Estebarez JL, Herranz-Pinto P, Dréno B. Consenso español para establecer una clasificación y un algoritmo de tratamiento del acné. *Actas Derm-Sifiliográficas*. Volumen 108, Issue 2, Marzo 2017, Pag 120-131.
- Darlenski R, Tsankov N. COVID-19 pandemic and the skin: what should dermatologists know?. *Clin Dermatol*. 2020;38(6):785-787. doi:10.1016/j.clin-dermatol.2020.03.012.
- Wan-Lin T. Diagnostic and management considerations for “maskne” in the era of COVID-19. *JAAD*, Volumen 84, Issue 2, pag 520-521. Febrero 2021.
- Tilles G: Acne Pathogenesis: History of Concepts. *Dermatology* 2014;229:1-46. doi: 10.1159/000364860.
- Zouboulis C. Endocrinology and immunology of acne: Two sides of the same coin. *Experimental Dermatology*. Volumen 29, Issue 9, pag 840-859. Septiembre 2020.
- Qiang J, Tao T, Tingting H, Ayşe Serap K, Al-Khuzaei S, WenChieh C, Sex hormones and acne, *Clinics in Dermatology*, Volume 35, Issue 2, 2017, Pages 130-137, ISSN 0738-081X, <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2016.10.004>.
- Shaw JC. Acne: effect of hormones on pathogenesis and management. *Am J Clin Dermatol*. 2002;3(8):571-8. doi: 10.2165/00128071-200203080-00007. PMID: 12358558.
- Held BL, Nader S, Rodriguez-Rigau LJ, Smith KD, Steinberger E. Acne and hyperandrogenism. *J Am Acad Dermatol*. 1984 Feb;10(2 Pt 1):223-6. doi: 10.1016/s0190-9622(84)70026-0. PMID: 6232296.
- Marynick SP, Chakmakjian ZH, McCaffree D, Hemdon JH: Androgen excess in cystic acne. *N Engl J Med* 308:981-986, 1983.
- Thiboutot D. Acne: hormonal concepts and therapy. *Clin Dermatol*. 2004 Sep-Oct;22(5):419-28. doi: 10.1016/j.clindermatol.2004.03.010. PMID: 15556729.
- Cunliffe WJ. Acne, hormones, and treatment. *Br Med J (Clin Res Ed)*. 1982;285(6346):912-913. doi:10.1136/bmj.285.6346.912
- Montoya de Bayona LS. La importancia de los andrógenos en el acné. *MedUNAB [Internet]*. 1 [citado 10 de junio de 2021];5(14):100-2. Disponible en: <https://revistas.unab.edu.co/index.php/medunab/article/view/282>
- Arora MK, Yadav A, Saini V. Role of hormones in acne vulgaris. *Clin Biochem*. 2011 Sep;44(13):1035-1040. doi: 10.1016/j.clinbiochem.2011.06.984. Epub 2011 Jul 6. PMID: 21763298.

14. Thiboutot D. Hormones and acne: pathophysiology, clinical evaluation, and therapies. *Semin Cutan Med Surg.* 2001 Sep;20(3):144-53. doi: 10.1053/sder.2001.28208. PMID: 11594669.
15. Anne W. Lucky, Endocrine Aspects of Acne, *Pediatric Clinics of North America*, Volume 30, Issue 3, 1983, Pages 495-499, ISSN 0031-3955, [https://doi.org/10.1016/S0031-3955\(16\)34397-8](https://doi.org/10.1016/S0031-3955(16)34397-8).
16. Nguyen HL, Tollefson MM. Endocrine disorders and hormonal therapy for adolescent acne. *Curr Opin Pediatr.* 2017 Aug;29(4):455-465. doi: 10.1097/MOP.0000000000000515. PMID: 28562419.
17. Teede HJ, Misso ML, Costello MF, Dokras A, Laven J, Moran L, Piltonen T, Norman RJ; International PCOS Network. Recommendations from the international evidence-based guideline for the assessment and management of polycystic ovary syndrome. *Hum Reprod.* 2018 Sep 1;33(9):1602-1618. doi: 10.1093/humrep/dey256. Erratum in: *Hum Reprod.* 2019 Feb 1;34(2):388. PMID: 30052961; PMCID: PMC6112576.
18. Azziz R, Carmina E, Dewailly D, Diamanti-Kandarakis E, Escobar-Morreale H, Futterweit W, Janssen O, Legro R, Norman R, Taylor A, Witchel S, The Androgen Excess and PCOS Society criteria for the polycystic ovary syndrome: the complete task force report, *Fertility and Sterility*, Volume 91, Issue 2, 2009, Pages 456-488, ISSN 0015-0282, <https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2008.06.035>.
19. Yilmaz B, Yildiz BO. Endocrinology of Hirsutism: From Androgens to Androgen Excess Disorders. *Front Horm Res.* 2019;53:108-119. doi: 10.1159/000494907. Epub 2019 Sep 9. PMID: 31499500.
20. Barnes RB. Diagnosis and therapy of hyperandrogenism. *Baillieres Clin Obstet Gynaecol.* 1997 Jun;11(2):369-96. doi: 10.1016/s0950-3552(97)80042-9. PMID: 9536216.
21. Eden JA. The polycystic ovary syndrome presenting as resistant acne successfully treated with cyproterone acetate. *Med J Aust.* 1991 Nov 18;155(10):677-80. doi: 10.5694/j.1326-5377.1991.tb93959.x. PMID: 1834923.
22. Franik G, Bizoń A, Włoch S, Kowalczyk K, Bieńczyk-Bartnik A, Madej P. Hormonal and metabolic aspects of acne vulgaris in women with polycystic ovary syndrome. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2018 Jul;22(14):4411-4418. doi: 10.26355/eurev_201807_15491. PMID: 30058676.
23. Mikhael, Nancy & Sorour, Neveen & Rayan, Jehan. (2014). Frequency of polycystic ovarian syndrome in women with postadolescent acne. *Journal of the Egyptian Women's Dermatologic Society.* 11. 62-66. 10.1097/01.EWX.0000437895.98300.27.
24. Lucky AW. Hormonal correlates of acne and hirsutism. *Am J Med.* 1995 Jan 16;98(1A):89S-94S. doi: 10.1016/s0002-9343(99)80064-3. PMID: 7825645.
25. Nguyen HL, Tollefson MM. Endocrine disorders and hormonal therapy for adolescent acne. *Curr Opin Pediatr.* 2017 Aug;29(4):455-465. doi: 10.1097/MOP.0000000000000515. PMID: 28562419.
26. de-Medeiros SF, Yamamoto MMW, de-Medeiros MAS, Barbosa JS, Norman RJ. Should Subclinical Hypothyroidism Be an Exclusion Criterion for the Diagnosis of Polycystic Ovary Syndrome? *J Reprod Infertil.* 2017 Apr-Jun;18(2):242-250. PMID: 28868249; PMCID: PMC5565908.
27. Enzevaei A, Salehpour S, Tohidi M, Saharkhiz N. Subclinical hypothyroidism and insulin resistance in polycystic ovary syndrome: is there a relationship? *Iran J Reprod Med.* 2014 Jul;12(7):481-6. PMID: 25114670; PMCID: PMC4126252.
28. Nath CK, Barman B, Das A, Rajkhowa P, Baruah P, Baruah M, Baruah A. Prolactin and thyroid stimulating hormone affecting the pattern of LH/FSH secretion in patients with polycystic ovary syndrome: A hospital-based study from North East India. *J Family Med Prim Care.* 2019 Jan;8(1):256-260. doi: 10.4103/jfmpc.jfmpc_281_18. PMID: 30911516; PMCID: PMC6396624.
29. Delcour C, Robin G, Young J, Dewailly D. PCOS and Hyperprolactinemia: what do we know in 2019? *Clin Med Insights Reprod Health.* 2019 Sep 9;13:1179558119871921. doi: 10.1177/1179558119871921. PMID: 31523136; PMCID: PMC6734626.

REVIEW ARTICLE

Endocrinologic evaluation of acne

Ma. Auxiliadora Arce*

* Endocrinologist

Corresponding author:
mari.arce@outlook.com

Key words: acne, hyperandrogenism,
endocrinologic

Date of receipt: 14-06-2021

Date of acceptance: 30-06-2021

Date of publication:

ABSTRACT

Acne is one of the most frequent pathologies, and, most commonly, the only manifestation of an underlying condition. Its multifactorial etiology and demonstrated association with endocrine disorders, particularly hyperandrogenism, puts endocrinologic evaluation in the high-priority category. Not doing so may result on therapeutic failures and the missed diagnosis of systemic diseases.

INTRODUCTION

NAcne is a well-known highly prevalent chronic inflammatory disease. Up to 80% of people have suffered from this condition at some point in their lives, especially during puberty. It often persists into adulthood. Acne's most serious or persistent forms lead to psychosocial impact, which can affect the quality of life of patients.¹ Currently, due to the COVID-19 pandemic, there has been an increase in acne within the adult population, which may be associated with the use of masks;² the term "maskne" has originated, expressing a variant of acne mechanica secondary to follicular occlusion, dysbiosis, friction and pressure, all associated with mask use.³ Although that could explain the etiology of some cases, it is evident that acne is considered as a condition with multifactorial origin, with one of its most important components being hormonal imbalance. Hence the importance of ruling out endocrine pathologies for proper treatment.

As early as 1949, Sulzberger and Baer, in the midst of an update of acne vulgaris, insisted on the hormonal influence on acne: "if one were forced to choose a factor without which acne vulgaris could not develop, one would surely select the endocrine factor". More than a century before, Bateman had already suggested that

acne occurred "during the first part of life, from puberty to age thirty or thirty-five". Riolan is cited as the first one to observe an association between acne and menstrual alterations in 1638.⁴ The 4 classic factors associated with the physiopathology of acne have been modified over time as a result of continuous research, becoming somewhat more complex, mainly described as an alteration of the sebaceous glands associated with hyperseborrhea and an alteration in the composition of sebum free fatty acids; imbalance of the hormonal microenvironment, interaction with neuropeptides, aberrant differentiation of the follicular epithelium and hyperkeratinization, inflammation and innate and adaptive Immunity alterations.⁵

DEVELOPMENT

The skin can be considered as an endocrine organ, since it has been shown that it can synthesize hormones which exert their biological effects by interaction of high affinity receptors in the pilosebaceous unit. Sexual hormones can be divided into 3 groups, according to their chemical structure and clinical importance: androgens, estrogens, and progesterone; glycoproteins, such as the Luteinizing Hormone (LH), Follicle Sti-

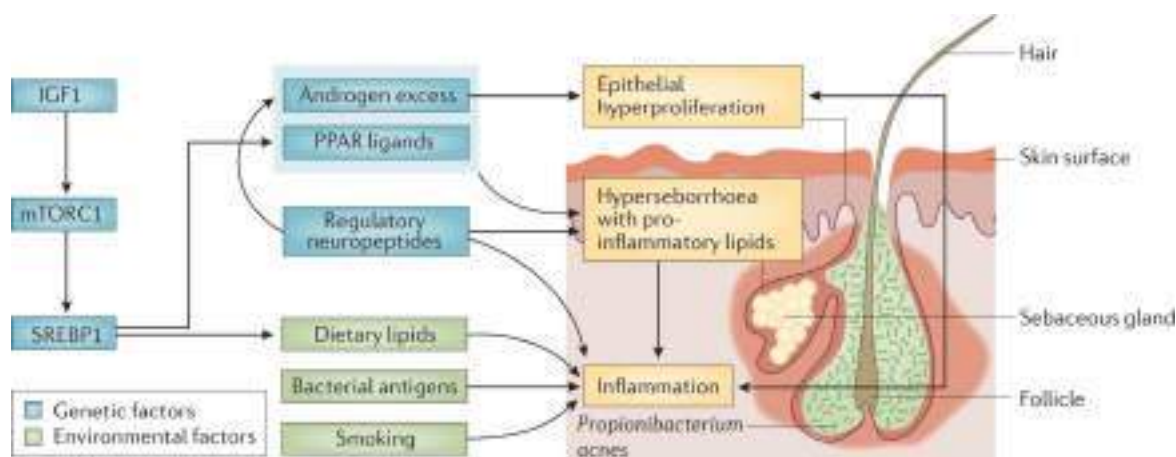


Image 1: Scheme of the 4 fundamental events for the development of acne. Extracted from Zouboulis.⁵

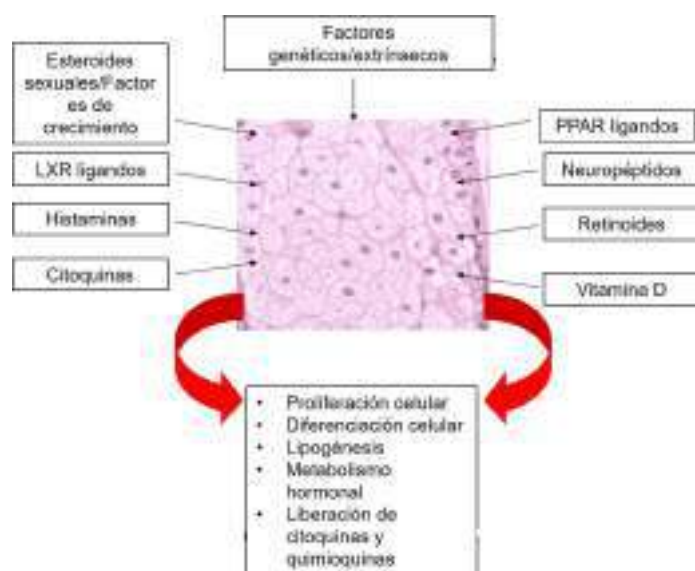


Image 2: Regulation of the biological function of the sebaceous glands. Extracted from Zouboulis.⁵

mulating Hormone (FSH), Gonadotropin-releasing hormone (GnRH) and Human Chorionic Gonadotropin (HCG); as well as peptide hormones, such as Prolactin (PRL) and Oxytocin. Androgen synthesis in the skin occurs mostly within the sebaceous glands. In the canonical pathway of androgen synthesis, testosterone originates from dehydroepiandrosterone (DHEA) and androstenedione in the gonads, as well as in the skin. Acne is a classic example of an androgen-mediated skin disease. Sebaceous glands are fully equipped with all the necessary enzymes for the synthesis and metabolism of androgens.⁶

Androgens play a crucial role in the development of acne, and although recognized as important, there are other factors involved in the formation of inflammatory acne lesions, including the adhesion of keratinocytes, the presence of propionibacterium acnes and inflammatory mediators.⁷ A study conducted by Held et al. in 1984 demonstrated high serum testosterone levels in women with acne resistant to conventional treatment. It was also noted that women with the highest levels of testosterone manifested both acne and hirsutism. Moreover, the study revealed an increase of testosterone in women suffering from menstrual cycle alterations in

the absence of acne and hirsutism. They concluded that since hyperandrogenism is associated with ovarian dysfunction, the presence of acne should alert physicians to the possibility of alterations, along with systemic and fertility repercussions.⁸ Marynick et al. reported an increase in dehydroepiandrosterone sulfate (DHEA-S) and testosterone among women with cystic acne.⁹

The importance of androgens in the physiopathology of acne is evidenced by clinical and observational studies. Most androgens are synthesized in the gonads and adrenal glands. However, as previously mentioned, they can also originate locally from the sebaceous glands, through the adrenal precursor DHEA-S. The main androgens that act via androgen receptors are testosterone and dihydrotestosterone (DHT). These are found in the basement membrane of the sebaceous glands and in the outer root sheath of keratinocytes from hair follicles. Although the role of androgens on the development of acne is not yet fully elucidated, there is clinical evidence to support it. The development of prepubertal acne has been associated with elevated levels of DHEA-S (precursor of Testosterone). Patients with androgen insensitivity syndrome lack functional androgen receptors and do not produce sebum. Therefore, they do not develop acne. Androgen secreting ovarian or adrenal tumors are frequently associated with acne. DHEA-S or testosterone administration increases the size and secretion of sebaceous glands. Severe acne is usually associated with elevated androgen levels.¹⁰

DHEA-S is the major adrenal precursor that circulates at relatively high concentrations in the blood stream. 3β Hydroxysteroid Dehydrogenase (3β -HSD) is an enzyme which catalyzes the conversion of DHEA-S into androstenedione. This may occur in the adrenal glands and in tissues, such as the sebaceous glands, with presence of 3β -HSD; androstenedione is then converted to testosterone (more potent androgen) via 17β -HSD. DHT is generated by reduction of testosterone by 5- α reductase. Activity of its type 1 isozyme is concentrated in sebaceous glands. The activity of 5 α -reductase and 17β -HSD depends on the lo-

cation of the sebaceous glands, which predominates in those located in acne-prone skin.^{11,12}

Another hormone associated with the pathophysiology of acne is the growth hormone (GH), responsible for stimulating the production of insulin-like growth factor 1 (IGF-1), which may be produced in sebaceous glands and stimulate their growth. In addition, in conditions where there is an increase of GH, such as acromegaly, there is also sebum surplus resulting in the development of acne. In some tissues, androgens mediate the actions of IGF-1, influencing its effect on the sebaceous glands.¹³ In cultured sebocytes, IGF-1 regulates the proliferation of keratinocytes and induces lipogenesis. Another crucial hormonal factor of acne is hyperinsulinemia, which is associated with the development of acne due to its androgenic effect on sebum production. In addition, sebum production increases under the effects of IGF-1. It is not only stimulated by androgens.^{1,14}

While hormones play a major role in the progression of acne, evidently, most acne patients do not suffer from endocrine alterations. Consequently, hyperandrogenism is suspected on women with severe acne, in cases of sudden onset, when it is associated with hirsutism or menstrual cycle alterations. Furthermore, hyperandrogenism clinically presents with cushingoid features, androgenic alopecia, increased libido, acanthosis nigricans and a thick voice. Patients with hyperandrogenism may also present with insulin-resistance and are at risk of developing diabetes and cardiovascular disease. As a consequence, it is extremely important to identify patients with hyperandrogenism so that they can receive adequate treatment.^{15,16} Therefore, it is very important to carry out a good physical examination and ask for medical history in order to diagnose endocrine disorder.

Consequently, what tests should we request in a case of acne from a patient suspected of having an endocrinopathy? One of the most frequent pathologies associated with acne is Polycystic Ovarian Syndrome (PCOS), which is highly prevalent in women of childbearing

age and is associated with hyperandrogenism, hyperinsulinemia, insulin resistance, ovarian dysfunction, overweight and/or obesity. Therefore, these cases require a metabolic profile, including a lipid panel, glycemia and insulinemic indexes, androgens (free testosterone, DHEA-S and androstenedione), FSH and LH. Moreover, these should be taken during the early follicular phase (FFT), between the 2nd and 5th day of the menstruation cycle, so long as the patient does not use contraceptives. If that is not the case, they may need to be stopped three months before hormonal evaluation. To confirm the diagnosis of PCOS, apart from an ultrasound measurement of the ovarian volume, the Androgen Excess and European Society of Human Reproduction and Embryology (ESHRE), requires the following criteria to be met: clinical and/or biochemical hyperandrogenism, alteration of menstrual cycles with ovulatory dysfunction and/or polycystic ovaries (more than 20 follicles per ovary or ovarian volume greater than 10 ml). Furthermore, other causes of hyperandrogenism need to be ruled out.^{17,18,19,20} A study conducted by Eden reported that 74% of women with acne had PCOS,²¹ and Franik et al. diagnosed PCOS in 18.2% of women with moderate/severe acne, associating the severity of acne with high levels of Testosterone and DHEAS. No association with androstenedione was found.²² Mickael et al. found that 37.5% of PCOS patients had adult acne and emphasized that all adult women with acne should be evaluated for PCOS.^{23,24}

Other endocrine pathologies associated with acne are the HAIR-AN syndrome, which consists of hyperandrogenism, insulin resistance and acanthosis nigricans and is considered a subtype of PCOS in adolescent women. It is believed to be caused by a genetic factor or autoantibodies to insulin receptors. Moreover, there is Congenital Adrenal Hyperplasia (CAH), which refers to a group of genetic disorders of adrenal steroidogenesis, associated with alterations in the enzyme activity. This article also highlights non-classical or late-onset CAH, characterized by hyperandrogenism and a clinical picture similar to that of PCOS. Its diagnosis is

confirmed through androgen and 17 OH-progesterone testing. Cushing syndrome has florid symptoms and characteristic clinical signs, so it is very rare to identify acne as the reason for initial consultation. However, it presents symptoms similar to PCOS, that are secondary to hyperandrogenism, since hypercortisolism inhibits synthesis of LH and FSH. Diagnosis is confirmed through nighttime salivary cortisol and urinary free cortisol testing, as well as Nugent and ACTH testing and imaging according to etiology.²⁵

Two common pathologies that must also be ruled out are hypothyroidism and hyperprolactinemia. Hypothyroidism is a disorder resulting from deficiency of the thyroid hormone. This condition, commonly autoimmune, affects the reproductive system, causing women to suffer from menstrual alterations, anovulation and infertility, due to hyperandrogenism caused by lower levels of the Sex Hormone Binding Globulin (SHBG). Moreover, there is an increase in Prolactin (PRL) and LH caused by higher levels of the Thyroid Stimulating Hormone (TSH) and metabolic alterations, such as insulin resistance and dyslipidemia. Therefore, it is also suggested to request TSH and antibody testing in case of family history or other autoimmune pathologies.^{26,27} As for hyperprolactinemia, this can be caused by physiological factors, stress, medication, hypothyroidism and pituitary tumors. Effects include reproductive dysfunction, since it inhibits GnRH and gonadotropin secretion, altering gonadal steroidogenesis.

Furthermore, ovarian folliculogenesis is blocked and aromatase (enzyme which transforms androgens into estrogens) is inhibited. This leads to hypoestrogenism and anovulation. Measurement of PRL in FFT is suggested. As a further matter, since prolactin is very susceptible, rest is recommended the day before. It is also recommended not to engage in physical activity, sexual intercourse or stimuli and marijuana smoking. The patient should consult the physician about daily medication as well. These are all activities that can interfere with laboratory results.^{28,29}

CONCLUSION

Based on all the aforementioned diagnostic possibilities of endocrine pathologies, whose first sign may be the presence of acne, proper evaluation is of utmost importance, including doing a thorough medical history and physical examination of patients. Furthermore, it is important to request testing and make a good differential diagnosis to optimize costs and time and to avoid erroneous diagnoses, sub-diagnoses, therapeutic mistakes, unnecessary expenses, or overmedication. These can affect the quality of life of patients and cause a negative impact on their social life and health in the short and long term. (Table 1)

Thyroid evaluation	- TSH ONLY INITIAL EVALUATION - If there is family medical history or any associated autoimmune diseases (Eg. Vitiligo), order Thyroid Peroxidase Antibody (TPO) testing. - Only if TSH is altered, order Free Thyroxine (FT4) testing.
If there is evidence of acne, alopecia, or hyperandrogenism is suspected	- Order the following between the 2nd and 5th day of menstruation: TSH, PRL, 17-OH Progesterone, FSH, LH, Free Testosterone, Androstenedione, DHEAS. - If the patient presents with amenorrhea or oligomenorrhea, order the aforementioned testing without having to wait for menstruation. - If PCOS is suspected, order also ultrasound measurement of the ovarian volume (with transvaginal ultrasound between the 2nd and 5th day of menstruation). - If the patient is taking contraceptives, suspend intake at least 3 months prior to evaluation.
If the patient suffers from acanthosis nigricans or obesity	- Order glycemia, insulin testing, lipid profile.

Table 1: Endocrinological Evaluation.

REFERENCES

1. López-Esteban JL, Herranz-Pinto P, Dréno B. Consenso español para establecer una clasificación y un algoritmo de tratamiento del acné. *Actas Derm-Sifiliográficas*. Volumen 108, Issue 2, Marzo 2017, Pag 120-131.
2. Darlenski R, Tsankov N. COVID-19 pandemic and the skin: what should dermatologists know?. *Clin Dermatol*. 2020;38(6):785-787. doi:10.1016/j.clin-dermatol.2020.03.012.
3. Wan-Lin T. Diagnostic and management considerations for “maskne” in the era of COVID-19. *JAAD*, Volumen 84, Issue 2, pag 520-521. Febrero 2021.
4. Tilles G. Acne Pathogenesis: History of Concepts. *Dermatology* 2014;229:1-46. doi: 10.1159/000364860.
5. Zouboulis C. Endocrinology and immunology of acne: Two sides of the same coin. *Experimental Dermatology*. Volumen 29, Issue 9, pag 840-859. Septiembre 2020.
6. Qiang J, Tao T, Tingting H, Ayşe Serap K, Al-Khuzaei S, WenChieh C, Sex hormones and acne, *Clinics in Dermatology*, Volume 35, Issue 2, 2017, Pages 130-137, ISSN 0738-081X, <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2016.10.004>.
7. Shaw JC. Acne: effect of hormones on pathogenesis and management. *Am J Clin Dermatol*. 2002;3(8):571-8. doi: 10.2165/00128071-200203080-00007. PMID: 12358558.
8. Held BL, Nader S, Rodriguez-Rigau LJ, Smith KD, Steinberger E. Acne and hyperandrogenism. *J Am Acad Dermatol*. 1984 Feb;10(2 Pt 1):223-6. doi: 10.1016/s0190-9622(84)70026-0. PMID: 6232296.
9. Marynick SP, Chakmakjian ZH, McCaffree D, Hemdon JH: Androgen excess in cystic acne. *N Engl J Med* 308:981-986, 1983.
10. Thiboutot D. Acne: hormonal concepts and therapy. *Clin Dermatol*. 2004 Sep-Oct;22(5):419-28. doi: 10.1016/j.clindermatol.2004.03.010. PMID: 15556729.
11. Cunliffe WJ. Acne, hormones, and treatment. *Br Med J (Clin Res Ed)*. 1982;285(6346):912-913. doi:10.1136/bmj.285.6346.912
12. Montoya de Bayona LS. La importancia de los andrógenos en el acné. *MedUNAB [Internet]*. 1 [citado 10 de junio de 2021];5(14):100-2. Disponible en: <https://revistas.unab.edu.co/index.php/medunab/article/view/282>

13. Arora MK, Yadav A, Saini V. Role of hormones in acne vulgaris. *Clin Biochem*. 2011 Sep;44(13):1035–1040. doi: 10.1016/j.clinbiochem.2011.06.984. Epub 2011 Jul 6. PMID: 21763298.
14. Thiboutot D. Hormones and acne: pathophysiology, clinical evaluation, and therapies. *Semin Cutan Med Surg*. 2001 Sep;20(3):144–53. doi: 10.1053/sder.2001.28208. PMID: 11594669.
15. Anne W. Lucky, *Endocrine Aspects of Acne*, Pediatric Clinics of North America, Volume 30, Issue 3, 1983, Pages 495–499, ISSN 0031-3955, [https://doi.org/10.1016/S0031-3955\(16\)34397-8](https://doi.org/10.1016/S0031-3955(16)34397-8).
16. Nguyen HL, Tollefson MM. Endocrine disorders and hormonal therapy for adolescent acne. *Curr Opin Pediatr*. 2017 Aug;29(4):455–465. doi: 10.1097/MOP.0000000000000515. PMID: 28562419.
17. Teede HJ, Misso ML, Costello MF, Dokras A, Laven J, Moran L, Piltonen T, Norman RJ; International PCOS Network. Recommendations from the international evidence-based guideline for the assessment and management of polycystic ovary syndrome. *Hum Reprod*. 2018 Sep 1;33(9):1602–1618. doi: 10.1093/humrep/dey256. Erratum in: *Hum Reprod*. 2019 Feb 1;34(2):388. PMID: 30052961; PMCID: PMC6112576.
18. Azziz R, Carmina E, Dewailly D, Diamanti-Kandarakis E, Escobar-Morreale H, Futterweit W, Janssen O, Legro R, Norman R, Taylor A, Witchel S, The Androgen Excess and PCOS Society criteria for the polycystic ovary syndrome: the complete task force report, *Fertility and Sterility*, Volume 91, Issue 2, 2009, Pages 456–488, ISSN 0015-0282, <https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2008.06.035>.
19. Yilmaz B, Yildiz BO. Endocrinology of Hirsutism: From Androgens to Androgen Excess Disorders. *Front Horm Res*. 2019;53:108–119. doi: 10.1159/000494907. Epub 2019 Sep 9. PMID: 31499500.
20. Barnes RB. Diagnosis and therapy of hyperandrogenism. *Baillieres Clin Obstet Gynaecol*. 1997 Jun;11(2):369–96. doi: 10.1016/s0950-3552(97)80042-9. PMID: 9536216.
21. Eden JA. The polycystic ovary syndrome presenting as resistant acne successfully treated with cyproterone acetate. *Med J Aust*. 1991 Nov 18;155(10):677–80. doi: 10.5694/j.1326-5377.1991.tb93959.x. PMID: 1834923.
22. Franik G, Bizoń A, Włoch S, Kowalczyk K, Bieńczyk A, Bartnik A, Madej P. Hormonal and metabolic aspects of acne vulgaris in women with polycystic ovary syndrome. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2018 Jul;22(14):4411–4418. doi: 10.26355/eurev_201807_15491. PMID: 30058676.
23. Mikhael, Nancy & Sorour, Neveen & Rayan, Jehan. (2014). Frequency of polycystic ovarian syndrome in women with postadolescent acne. *Journal of the Egyptian Women's Dermatologic Society*. 11. 62–66. 10.1097/01.EWX.0000437895.98300.27.
24. Lucky AW. Hormonal correlates of acne and hirsutism. *Am J Med*. 1995 Jan 16;98(1A):89S–94S. doi: 10.1016/s0002-9343(99)80064-3. PMID: 7825645.
25. Nguyen HL, Tollefson MM. Endocrine disorders and hormonal therapy for adolescent acne. *Curr Opin Pediatr*. 2017 Aug;29(4):455–465. doi: 10.1097/MOP.0000000000000515. PMID: 28562419.
26. de-Medeiros SF, Yamamoto MMW, de-Medeiros MAS, Barbosa JS, Norman RJ. Should Subclinical Hypothyroidism Be an Exclusion Criterion for the Diagnosis of Polycystic Ovary Syndrome? *J Reprod Infertil*. 2017 Apr–Jun;18(2):242–250. PMID: 28868249; PMCID: PMC5565908.
27. Enzevaei A, Salehpour S, Tohidi M, Saharkhiz N. Subclinical hypothyroidism and insulin resistance in polycystic ovary syndrome: is there a relationship? *Iran J Reprod Med*. 2014 Jul;12(7):481–6. PMID: 25114670; PMCID: PMC4126252.
28. Nath CK, Barman B, Das A, Rajkhowa P, Baruah P, Baruah M, Baruah A. Prolactin and thyroid stimulating hormone affecting the pattern of LH/FSH secretion in patients with polycystic ovary syndrome: A hospital-based study from North East India. *J Family Med Prim Care*. 2019 Jan;8(1):256–260. doi: 10.4103/jfmpc.jfmpc_281_18. PMID: 30911516; PMCID: PMC6396624.
29. Delcour C, Robin G, Young J, Dewailly D. PCOS and Hyperprolactinemia: what do we know in 2019? *Clin Med Insights Reprod Health*. 2019 Sep 9;13:1179558119871921. doi: 10.1177/1179558119871921. PMID: 31523136; PMCID: PMC6734626.

CASO CLÍNICO

Pitiriasis Versicolor Atrofiante: Reporte de dos casos en Ecuador

Verónica Úraga Wagner,* Enrique Úraga Pazmiño,** Juan Carlos Garcés Santos,**
Henry Parra Vera****

* Médico Dermatólogo-Centro
Dermatológico Dr. Úraga-
Guayaquil-Ecuador

** Dermatólogo-Director del
Posgrado de Dermatología
UCSG - Centro Dermatológico
"Dr. Úraga"- Guayaquil-
Ecuador

*** Dermatopatólogo - Guayaquil-
Ecuador

**** Microbiólogo - Centro de
Investigación Microbiológica -
Guayaquil-Ecuador

Correspondencia a:
veronica_uraga@hotmail.com

Palabras clave: Pitiriasis
versicolor atrofiante, Atrófica,
Atrofiante, Pseudoatrófica,
pseudoatrofiante

Fecha de recepción: 14-06-2021
Fecha de aceptación: 30-06-2021
Fecha de publicación:

RESUMEN

La variante atrófica de la pitiriasis versicolor es muy rara, encontrándose muy pocos casos reportados en la literatura médica. Se presentan dos casos de esta variante de la pitiriasis versicolor en dos pacientes, una de nacionalidad ecuatoriana y otra de Venezuela de 29 y 45 años de edad respectivamente. Se analizan los hallazgos clínicos, dermatoscópicos, exámenes micológicos y estudio dermatopatológico, que nos ayudaron a confirmar su diagnóstico y se realiza una breve revisión de la literatura acerca del tema.

INTRODUCCIÓN

La pitiriasis versicolor es una micosis superficial muy frecuente, de curso crónico, causada por *Malassezia* sp. Se caracteriza por la presencia de placas con escama fina en su superficie, de forma y tamaño variables que pueden ser hipocrómicas, hiperocrómicas o eritematosas y generalmente asintomáticas, que se localizan de forma típica en el tronco y cuello, pero que pueden extenderse a otras áreas cuando han estado presentes por largo tiempo, en inmunodeprimidos, en desordenes endocrinos o en asociación a corticoterapia prolongada.¹⁻² Muy rara vez estas lesiones se pueden acompañar de atrofia limitada a las lesiones y a esta variante clínica se la conoce con el nombre de pitiriasis versicolor atrofiante. A continuación reportamos dos casos de esta forma atípica atrofiante en esta micosis.

REPORTE DE LOS CASOS

Caso 1

Paciente ecuatoriana de 29 años de edad, quien acude a nuestra consulta, por presentar en cuello y espalda una dermatosis atrofiante de 3 años de evolución. La paciente refería haber consultado algunos especialistas y haber recibido tratamiento con esteroides tópicos por diagnóstico presuntivo de atrofodermia de Passini y Pierini. Al no encontrar mejoría de su cuadro, consulta nuestro centro por una segunda opinión. Al examen físico se observó la presencia de lesiones deprimidas, ovales y circulares, eritematosas, que confluían en placas atróficas, acompañadas de leve descamación superficial, localizadas en el cuello y el tercio superior de la espalda (Fig. 1A). En el examen dermatoscópico se pudo apreciar múltiples telangiectasias en las lesiones (Fig. 1C). Al aplicar

la luz de Wood se observó fluorescencia en las mismas (Fig. 1B). Ante la sospecha diagnóstica de pitiriasis versicolor atroficante, se solicita exámenes micológicos (directo y cultivo), así como también estudio histopatológico con tinciones de hematoxilina y eosina, P.A.S y tinción de fibras elásticas. El estudio micológico revela la presencia de *Malassezia* sp. El examen histopatológico confirma la presencia dentro del estrato córneo de numerosas estructuras micóticas (hifas y esporas) compa-

tibles con *Pitirosporum* sp (Fig. 2A), con tinción de PAS positiva (Fig. 2B) y la tinción de fibras elásticas muestra leve disminución y fragmentación de las mismas. Con todos estos hallazgos confirmamos el diagnóstico de pitiriasis versicolor atroficante (Fig. 2C). La paciente recibió tratamiento con itraconazol oral 100mg BID y terbinafina tópica por 1 mes, observándose aclaramiento completo de las lesiones y desaparición de la atrofia, que se mantiene hasta el momento (Fig. 3).



Figura 1. A) Placas deprimidas de aspecto atrófico en la espalda de la paciente. B) Imagen dermatoscópica de una de las lesiones con presencia de telangiectasias. C) Fluorescencia con luz de Wood.

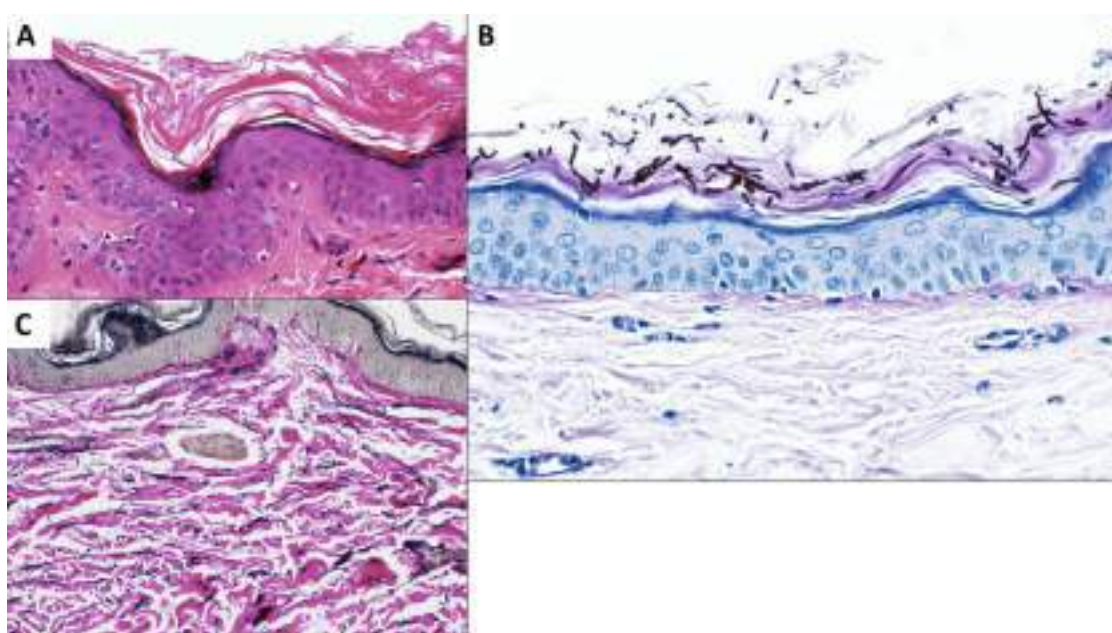


Figura 2. Hallazgos Histopatológicos: A) Hematoxilina y eosina. B) Tinción de PAS. C) Tinción de fibras elásticas.



Figura 3. Control Post-tratamiento. Desaparición de las lesiones. La lesión que se observa en el cuadrante derecho corresponde al sitio de la biopsia.

Caso 2

Paciente de 45 años de edad, nacida en Venezuela, residente en Ecuador quien consulta por presentar lesiones ubicadas en el dorso con un año de evolución. Refiere que inicialmente se presentaron como manchas por lo que realizó consultas médicas recibiendo tratamiento con antihistamínicos y esteroides tópicos sin resultados, seis meses después las lesiones adquieren un aspecto deprimido y su número se había incrementado. Al momento del examen se observan numerosas máculas hipocrómicas ubicadas en el dorso alternando con lesiones de aspecto deprimido y apariencia atrófica (Fig. 4a). Al examen con la luz de Wood se observan fluorescencia moderada de múltiples lesiones mientras que las lesiones atróficas no presentaban fluorescencia (Fig. 4b) En el examen dermatoscópico (Fig.-5^a) se puso en evidencia un borde discretamente sobreelevado (flecha café), zonas con leve eritema de fondo (flecha roja), y algo de descamación (flechas blancas), mientras que otras zonas (Fig. 5b) se pudo observar un aspecto arrugado y con pigmentación oscura (círculo blanco). Con la experiencia del caso anterior no se consideró necesario el estudio histopatológico y se solicitó solo estudio micológico el cual reportó la presencia de múltiples estructuras fúngicas compatibles con *Malassezia* spp (Fig. 6). Se administró a la paciente tratamiento con Shampoo de Ketoconazol aplicado sobre la piel por 15 minutos por 5 días seguidos y luego solución de Terbinafina BID. Igualmente indicamos Itraconazol de 100 mg cápsulas, 2 diarias por 15 días. La paciente retornó 20 días después pudiendo observarse una franca mejoría con marcada disminución de las lesiones y desaparición de la fluorescencia (Fig. 7)



Figura 4a. Se observan lesiones de aspecto atrófico en espalda.



Figura 4b. Con examen de luz de Wood se observa fluorescencia profusa.

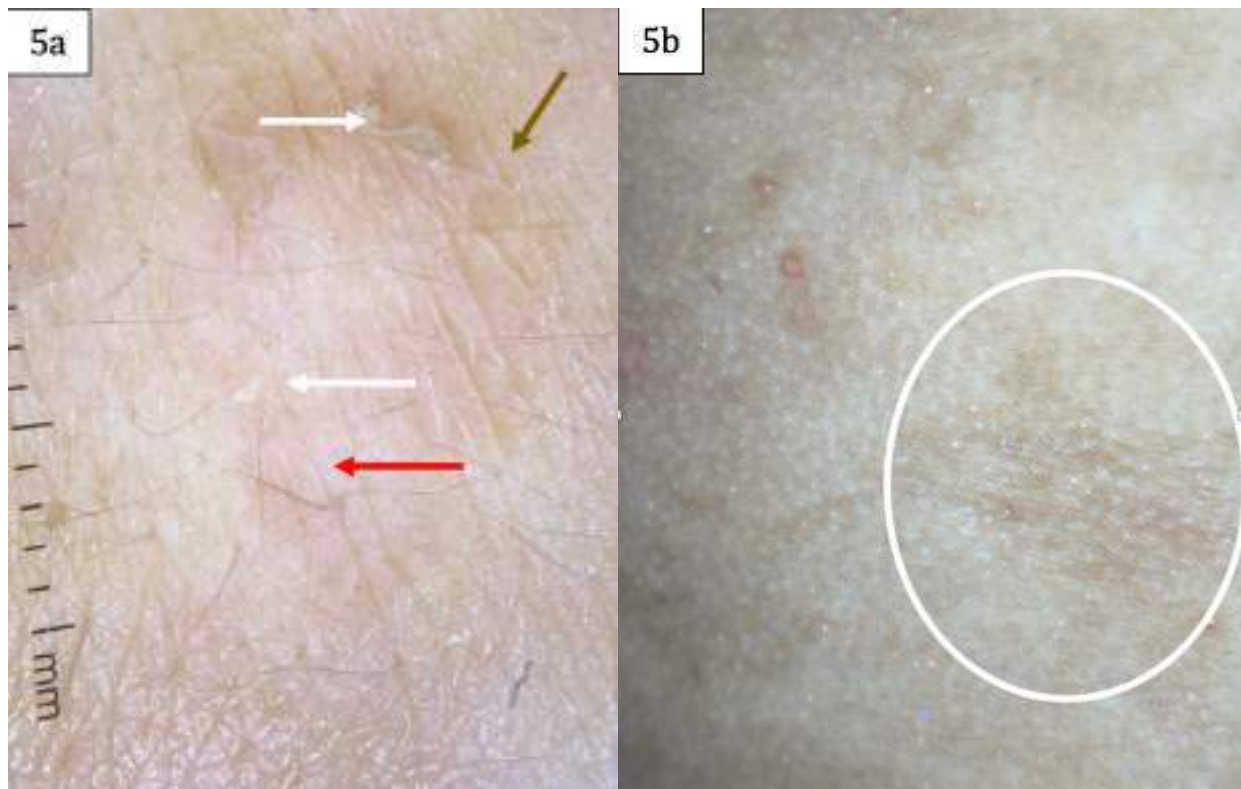


Figura 5a. Dermatoscopía que permite observar borde discretamente elevado (flecha café), leve eritema (flecha roja) y descamación (flecha blanca).
Figura 5b. Dermatoscopía. Aspecto arrugado y con pigmentación oscura (Círculo blanco).



Figura 6. Examen micológico. Presencia de hifas y esporas diagnósticas.

Figura 7. Control de la paciente 20 días después. Las lesiones han desaparecido en gran parte quedando lesiones residuales moderadas.



DISCUSIÓN

La atrofia en las lesiones de pitiriasis versicolor fué reconocida por primera vez en el año 1971 por De Graciansky y Mery, en asociación al uso prolongado de esteroides tópicos.³ Posteriormente en el año 2003, Crowson y Magro realizan una revisión clínicopatológica de 12 pacientes y sugieren para esta entidad el nombre de pitiriasis versicolor atrofiante, pero, a diferencia de los reportes anteriores solo 1 paciente había recibido esteroides tópicos.⁴

La pitiriasis versicolor atrofiante, es una variante muy rara, con solo alrededor de 25-30 casos reportados en la literatura médica. Se caracteriza por lesiones ovaladas o redondas, color marfil, con una superficie típicamente deprimida y en ocasiones apergaminada que puede acompañarse de leve descamación superficial.²

La causa de la atrofia de estas lesiones, sigue siendo discutida, para algunos está relacionada al uso crónico de esteroides en lesiones inicialmente confundidas con eccemas, teniendo éstos medicamentos la capacidad de inhibir la síntesis de colágeno y reducir la actividad mitótica de los queratinocitos.⁵ Otros autores se cuestionan esta teoría, ya que para ellos la atrofia causada por los esteroides no es reversible, a diferencia de lo que ocurre en esta enfermedad.⁶ En nuestro caso, la paciente recibió esteroides tópicos, luego de haber sido diagnosticada erróneamente con atrofodermia de Passini y Pierini, es decir cuando ya presentaba la atrofia de las lesiones. Una segunda teoría propuesta por Crowson y colaboradores, al no encontrar uso de esteroides en la mayoría de sus pacientes, explica la atrofia cutánea con un mecanismo de 2 vías, el uno estaría a cargo de una reacción de hipersensibilidad retardada por antígenos derivados de la *Malassezia*, estimulando la liberación de elastasas, y así provocando elastólisis dérmica, y la otra, estaría dada por un efecto directo de la *Malassezia* sobre el sistema de señalización NF- κ B, donde la inflamación lleva a la síntesis de TNF- α o interleuquina-1 β generando apoptosis y alteración de la proliferación de los queratinocitos.⁴

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras enfermedades que se presentan con atrofia cutánea como lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis, morfea, anetodermia, necrobiosis lipoídica, atrofodermia, cutis laxa, micosis fungoides, liquen escleroso y atrófico, atrofia debido a esteroides intralesionales, entre otras.^{7,2,8,9,10} En el estudio realizado por Crowson y colaboradores, ninguno de las solicitudes de biopsia planteaba como primera posibilidad diagnóstica la pitiriasis versicolor atrofiante, lo que refleja que todavía existe un gran desconocimiento por parte de los dermatólogos sobre esta enfermedad.⁴

Durante el examen clínico, la presencia de descamación en las lesiones atróficas sobre todo cuando estas se ubican en territorio clásico de pitiriasis versicolor podría ser de utilidad para hacernos sospechar sobre esta enfermedad. En nuestro caso el uso de la luz de Wood fue de gran ayuda para orientarnos al diagnóstico. Es recomendable iniciar el estudio de la misma, con la realización de un KOH y cultivo micológico, lo cual de ser positivo confirmaría el diagnóstico¹¹ y podría evitar la molestia de la realización de una biopsia.² El examen dermatoscópico que reportamos se basa esencialmente en lo que se encontró en los dos pacientes y sus hallazgos no son coincidentes pues mientras en el primero predomina una vasodilatación profusa, en el segundo se observa presencia de descamación, superficie rugosa y una mayor delimitación del borde sobrelevado, sin embargo no podemos establecer una comparación dado que no encontramos reportes dermatoscópicos previos en la literatura a nuestro alcance. Sin embargo, por lo atípico del cuadro, muchos casos precisan del estudio histopatológico con el cual podemos visualizar dentro del estrato córneo la presencia de esporas e hifas de *pityrosporum*. Además podemos encontrar, alteraciones poiquidermatosas, elastólisis perifolicular así como también dermatitis de interface linfocítica. Las alteraciones de las fibras elásticas, no siempre están presentes.^{4,7}

Luego del tratamiento antimicótico usual para pitiriasis versicolor, la atrofia suele revertir, lo que nos indica que esta variante cursa con buen pronóstico. Algunos

autores mencionan que sus pacientes requirieron antifúngicos orales por periodos más prolongados, que en los casos de pitiriasis versicolor clásica, ya que estos presentaban compromiso más extenso,^{12,10} lo que podría estar relacionado con el retraso en el diagnóstico por lo atípico del cuadro. En nuestra primera paciente las lesiones desaparecieron al cabo de un mes de tratamiento antimicótico mientras que en el segundo caso presentaba una mejoría de aproximadamente 90% al cabo de 20 días de terapia.

CONCLUSIÓN

Es importante reconocer y diferenciar esta rara forma de presentación de pitiriasis versicolor de otras enfermedades que cursan con atrofia cutánea ya que esta evoluciona con buen pronóstico, observándose desaparición de la atrofia con el tratamiento antimicótico. Sin embargo aún se sigue discutiendo si esta enfermedad es una variante más o una consecuencia de un mal tratamiento ya que la *Malassezia* rompe la barrera cutánea por estar confinada al estrato córneo y así aumenta la absorción del esteroide lo que a su vez genera atrofia localizada en la zona de pitiriasis por lo que Méndez y Bonifaz proponen que el nombre de pitiriasis versicolor pseudoatrófica sería más adecuado.¹³ El diagnóstico de la pitiriasis versicolor debe ser clínico sin embargo formas atípicas como la que nos ocupa hacen necesaria la implementación de métodos auxiliares diagnósticos como el examen con luz de Wood o la búsqueda del signo de Besnier (raspado de la lesión o estiramiento de la piel circundante que permita la visualización de la descamación pitiriasiforme característica. El diagnóstico se confirma con el KOH que permite observar esporas y levaduras dando una imagen de espagueti y albóndigas dejando la biopsia para casos de suma complejidad.¹⁴ Reportamos estos 2 casos, con el fin de que el dermatólogo se familiarice con esta condición, que podría ser más frecuente de lo que se piensa. Hasta nuestro conocimiento, estos representan los dos primeros casos reportados de pitiriasis versicolor variante atrófica en la literatura ecuatoriana.

BIBLIOGRAFÍA

1. Desgarenn CP. Artículo de revisión Pitiriasis versicolor. *Dermatología Rev Mex*. 2005;49:157–67.
2. Romano C. A case of pityriasis versicolor atrophicans. *Mycoses*. 2005;48.6:439–41.
3. De Graciansky P, Mery F. Atrophie sur pityriasis versicolor après corticothérapie locale prolongée. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr*. 1971;78:295.
4. Crowson a N, Magro CM. Atrophying tinea versicolor: a clinical and histological study of 12 patients. *Int J Dermatol [Internet]*. 2003;42(12):928–32. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14636183>
5. Tatnall F, Rycroft R. Pityriasis versicolor with cutaneous atrophy induced by topical steroid application. *Clin Exp Dermatol*. 1985;10:258–61.
6. Bonifaz A, Hinojosa Arias E, Sotelo García L. Pitiriasis versicolor variedad atrófica: A propósito de un caso Pityriasis versicolor atrophic variety: Review of a case. *Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica*. 2014;12(4):295–6.
7. Park JS, Chae IS, Kim IY, Ko DK, Chung H LS. Achromatic atrophic macules and patches of upper extremities. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2013;79:270.
8. Naveen KN, Abbas Zaheer Khan Ali. Atrophying pityriasis versicolor – a rare variant. *Egypt Dermatology Online J*. 2014;10(2):1–7.
9. Moon S, Lee W, Kim D, Jang Y. Pityriasis versicolor atrophicans : Is it true atrophy or pseudoatrophy ? *J Cutan Pathol*. 2015;43(2):187–9.
10. Posada C, Batalla A, De la Torre C. Athrophix Plaques on the Back. *Cutis*. 2014;94:E7–8.
11. Cullingham K, Hull PR. Atrophying pityriasis versicolor. *CMAJ*. 2014;186(10):776.
12. Yang Y-S, Shin M-K, Haw C-R. Atrophying pityriasis versicolor: is this a new variant of pityriasis versicolor? *Ann Dermatol*. 2010;22(4):456–9.
13. Méndez A, Bonifaz A. Formas clínicas excepcionales de pitiriasis versicolor. *Dermatol Rev Mex*. 2019 mayo-junio; 63(3):347–351.
14. Sandoval-Clavijo A, García CA. Pitiriasis versicolor variante atrófica. *Dermatol Rev Mex*. 2020; 64: 771–774.

CASE REPORT

Pityriasis Versicolor Atrophicans: A two case report in Ecuador

Verónica Úraga Wagner,* Enrique Úraga Pazmiño,** Juan Carlos Garcés Santos,**
Henry Parra Vera****

- * Dermatologist-Dermatological Center Dr. Úraga - Guayaquil-Ecuador
- ** Dermatologist-Director of the Dermatology Postgraduate Program at UCSG-Dermatological Center "Dr. Úraga" - Guayaquil - Ecuador
- *** Dermatopathologist - Guayaquil - Ecuador
- **** Microbiologist - Microbiological Research Center - Guayaquil-Ecuador

Corresponding author:
veronica_uraga@hotmail.com

Key words: Pityriasis versicolor atrophicans, Atrophic, Atrophying, Pseudoatrophicans, Pseudoatrophying

Date of receipt: 28-06-2021
Date of acceptance: 27-07-2021
Date of publication:

ABSTRACT

The atrophic variant of pityriasis versicolor is very rare, with very few cases in the medical literature reported. Two cases of pityriasis versicolor are presented in two patients: one from Ecuador and the other from Venezuela, aged 29 and 45 years respectively. Clinical and dermatoscopic findings, mycological and dermatopathological studies are analyzed, which helped us to confirm the diagnosis. A brief review of the literature on the subject is made.

INTRODUCTION

Pityriasis versicolor is a very common and chronic superficial mycosis caused by *Malassezia* sp. It is characterized by the presence of superficial asymptomatic patches with fine scale varying in size and shape; some of them hypochromic, hyperchromic or erythematous. They are frequently located in the trunk and neck, but they can also spread to other areas, specially if they have been present for a long period of time in immunodeficient patients, as well as individuals who suffer from endocrine disorders or have been exposed to prolonged corticotherapy.¹⁻² It is rare that such lesions manifest along with limited atrophy. This clinical variant is known as pityriasis versicolor atrophicans. Two cases of this unusual atrophying variant of mycosis are reported.

CASE REPORT

Case 1

29-year-old female Ecuadorian patient presents with a 3-year-old atrophying dermatosis on her back and neck. The patient informed us about consulting with some specialists and having received treatment involving topical steroids based on a presumptive diagnosis of atrophoderma of Pasini and Pierini. As her condition did not improve, she made an appointment at the center to ask for a second opinion. Physical examination confirmed the presence of erythematous, oval, depressed and round lesions converging in atrophic patches, accompanied by mild superficial desquamation, located on the neck and the back's upper third (Fig. 1A). Dermoscopic examination revealed multiple telangiectasias on lesions (Fig. 1C).

Wood's lamp examination revealed fluorescence. (Fig. 1B). Mycological examinations (direct and culture), along with hematoxylin and eosin histopathology, and PAS and elastic fiber staining, were ordered to confirm diagnosis of pityriasis versicolor atrophicans. Mycological examination confirmed the presence of *Malassezia* sp. Histopathology revealed numerous mycotic structures within the stratum corneum (hyphae and spore), compatible

with *Pitirosporum* sp (Fig. 2A), PAS-positive (Fig. 2B); elastic fiber staining shows slight reduction and fragmentation. These findings confirmed the diagnosis of pityriasis versicolor atrophicans (Fig. 2C). The patient received treatment with itraconazole oral (100 mg BID) and topical terbinafine for 1 month. A complete clearance of the lesions was observed, along with full recovery from atrophy, which continues to this day (Fig. 3).



Figure 1. A) Atrophic-like depressed patches on the patient's back. B) Dermoscopic image of one of the lesions with telangiectasias. C) Wood's light fluorescence.

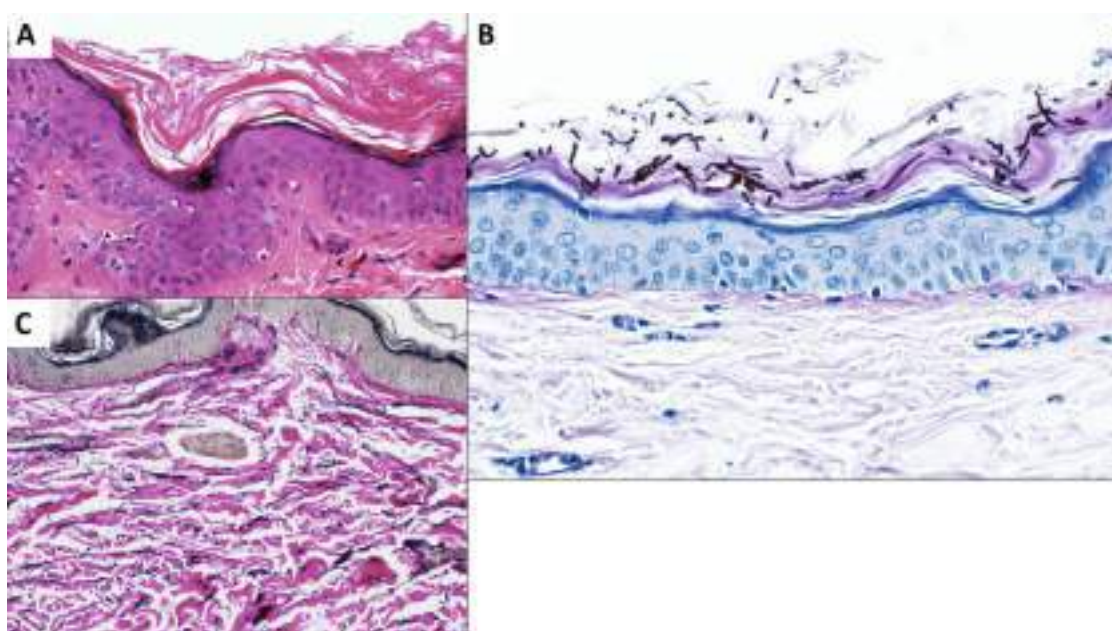


Figure 2. Histopathological findings: A) Hematoxylin and eosin. B) PAS staining. C) Elastic fiber staining.



Figure 3. Post-treatment follow-up. Lesional clearance. Lesion at the right quadrant corresponds to the biopsy site.

Case 2

45-year-old female Venezuelan patient, residing in Ecuador, presents with 1-year-old lesions located on the back. The patient reports presence of spots, for which she consulted and received treatment with topical steroids and anti-histaminics with no results. After six months, such spots manifested as depressed-type lesions which had multiplied. Examination showed numerous hypochromic macules, and depressed-type and atrophic-like lesions located on the back (Fig. 4a). Wood's lamp examination distinguished moderate fluorescence of multiple lesions. However, atrophic lesions did not show up fluorescence (Fig. 4b). Dermoscopic examination (Fig. 5^a) evidenced discretely elevated margin (brown arrow), areas with mild erythema on the background (red arrow), and some desquamation (white arrows), while other areas (Fig. 5b) manifested a wrinkled appearance and dark pigmentation (white circle). Due to previous experience with the other case, histopathological examination was not necessary. Mycological examination was required and it reported the presence of multiple fungal structures compatible with *Malassezia* spp (Fig. 6). The patient received treatment with Ketoconazole shampoo, which was applied to the skin for 15 minutes during 5 straight days. The treatment followed with terbinafine BID. Capsules of itraconazole 100 mg were also prescribed (two a day for 15 days). After 20 days, the patient returned for a follow-up. Great improvement was observed, along with a marked reduction of lesions and the disappearance of fluorescence (Fig. 7).



Figure 4a. Atrophic-like lesions are observed on the back.



Figure 4b. Wood's lamp examination reveals profuse fluorescence.

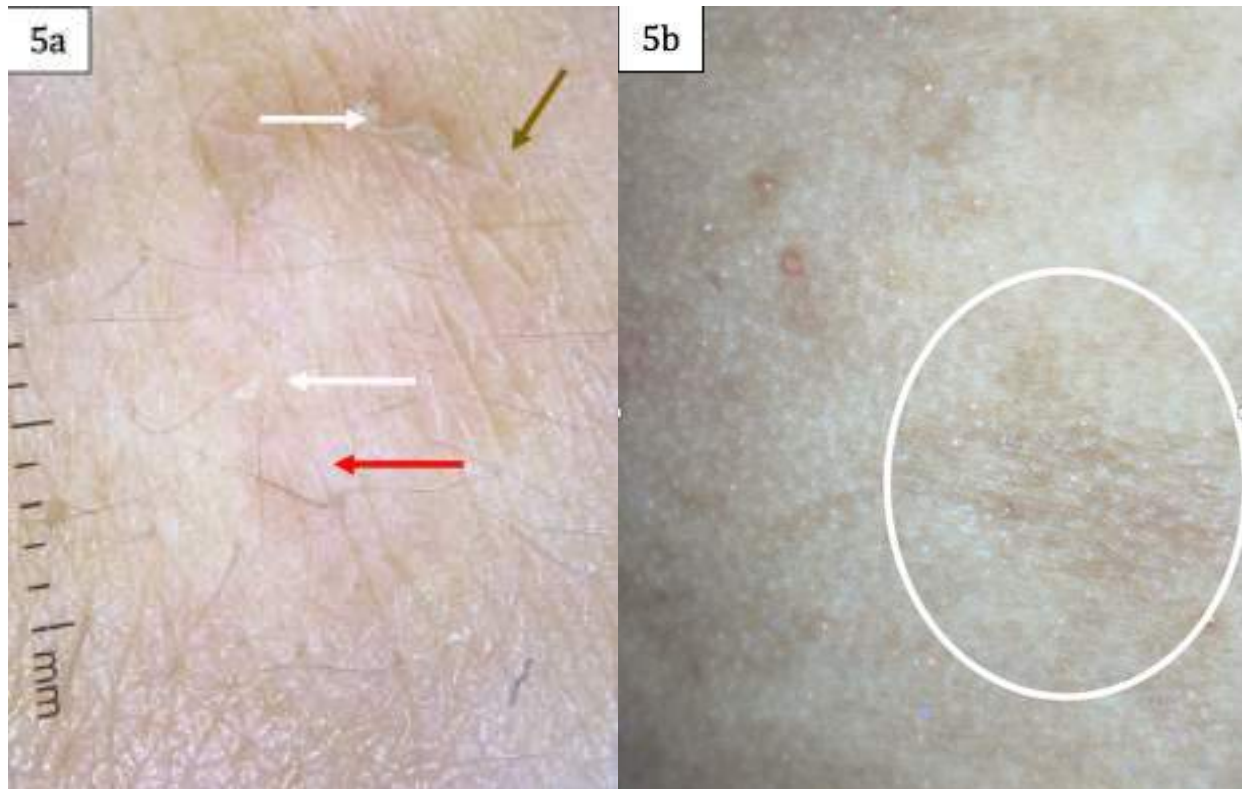


Figure 5a. Dermoscopy shows discretely elevated margin (brown arrow), mild erythema (red arrow) and desquamation (white arrow).
Figure 5b. Dermoscopy. Wrinkled appearance and dark pigmentation (white circle).



Figure 6. Mycological examination. Presence of hyphae and diagnostic spores.

Figure 7. Patient follow-up after 20 days. Lesions have largely resolved. Moderate residual lesions remain.



DISCUSSION

Atrophy on lesions of pityriasis versicolor was first recognized in 1971 by De Graciansky and Mery, in association with a prolonged use of topical steroids.³ Later in 2003, Crowson and Magro perform a clinicopathological revision to 12 patients and suggest for this entity to be recognized as pityriasis versicolor atrophicans. However, unlike previous reports, just 1 patient had been treated with topical steroids.⁴

Pityriasis versicolor atrophicans is a very rare variant, with only about 25 to 30 cases found in medical literature. It is characterized by ivory, oval or round lesions, with a typically depressed, and occasionally parchment-like surface. It may be accompanied by mild superficial desquamation.²

Atrophy of these lesions remains controversial. Some associate it with the chronic use of steroids on lesions which are initially confused with eczemas. These medicines inhibit collagen synthesis and reduce the mitotic activity of keratinocytes. Other authors question this theory, and consider that atrophy caused by steroids is not reversible, contrary to what occurs in this disease.⁶ In this patient's case, she was treated with topical steroids after being erroneously diagnosed with atrophoderma of Pasini and Pierini. Lesions already presented with atrophy. A second theory suggested by Crowson et al, who found no steroid use among most of their patients, describes that skin atrophy has a 2-way-mechanism. One mechanism entails a delayed-type hypersensitivity reaction produced by antigens deriving from *Malassezia*, which instigates the release of elastase, and provokes dermal elastolysis. The other mechanism is produced by a direct effect of *Malassezia* on the NF- κ B signaling system. In this case, inflammation leads to the synthesis of TNF- α or interleukin- 1β , which in turn generates apoptosis and the alteration of keratinocyte proliferation.⁴

Differential diagnosis must be done with other conditions which manifest skin atrophy, such as systemic lupus erythematosus, dermatomyositis, morphea, anetoderma, necrobiosis lipoidica, atrofoderma, cutis laxa,

mycosis fungoides, lichen sclerosus et atrophicus, intralesional steroid-induced atrophy, among others.^{7,2,8,9,10}

In the study conducted by Crowson et al, no biopsy requests posed pityriasis versicolor atrophicans as the first diagnostic possibility biopsy. This reveals a great knowledge gap on this condition from the part of dermatologists.⁴

During the clinical examination, the presence of desquamation in atrophic lesions, especially those located in typical areas of pityriasis versicolor, might be helpful to suspect its diagnosis. In this particular case, the use of Wood's light was helpful to confirm diagnosis. It is advisable to first approach the study by using KOH mount and mycological culture. A positive result would confirm the diagnosis¹¹ and would eliminate the need to conduct a biopsy.² Dermoscopic examination is essentially based on what was found in both patients. Their findings do not match. In the first case, profuse vasodilation predominates, and in the second case, there is a presence of desquamation, along with a rough surface and greater delimitation of the elevated margin. However, no comparison can be made due to the lack of dermoscopic reports within the medical literature realm. However, as the nature of the clinical picture is atypical, many cases require histopathological examination. This allows the visualization of the stratum corneum and the presence of spores and hyphae 'pityrosporum'. Furthermore, poikilodermatose alterations, along with perifollicular elastolysis and lymphocytic interface dermatitis may be found. Elastic fiber alterations do not manifest frequently.^{4,7}

The usual antimitotic treatment for pityriasis versicolor usually reverts atrophy. This is an indication of good prognosis. Some authors have reported that their patients had to take oral antimitotic agents for longer periods than in cases of classic pityriasis versicolor, because these cases were more compromised.^{12,10} The atypicality surrounding the clinical picture could explain the delay of diagnosis. The first patient showed resolution of lesions after a month of antimitotic treatment, while the second one presented a 90% improvement after 20 days of treatment.

CONCLUSION

It is important to recognize and differentiate this rare variant of pityriasis versicolor from other conditions manifesting skin atrophy, because this variant has good prognosis, evidenced by the reversal of atrophy with antimitotic treatment. However, it is still debated whether this disease is a variant or consequence of bad treatment. *Malassezia*, while confined in the stratum corneum, breaks the skin barrier, and thus increases the absorption of steroids which generates atrophy located in the pityriasis area. As a consequence, Méndez and Bonifaz suggest the name of pityriasis versicolor pseudoatrophicans, as a more adequate option.¹³ Diagnosis of pityriasis versicolor must be clinical. However, atypical forms, such as this one, create the need to implement diagnostic auxiliary methods, such as Wood's lamp examination or Besnier's sign (scraping the lesions or tightening of the surrounding skin, which allows the visualization of the characteristic pityriasisiform desquamation). Diagnosis is confirmed by KOH testing, which allows physicians to observe spores and yeast (giving the impression of spaghetti and meatballs). Biopsy is more suitable for cases which are more complex.¹⁴ These two cases are reported so that dermatologists become more aware of this condition, which may be more common than expected. As far as we know, these are the first reported cases of pityriasis versicolor atrophicans within the ecuadorian medical literature.

REFERENCES

1. Desgarennnes CP. Artículo de revisión Pitiriasis versicolor. *Dermatología Rev Mex*. 2005;49:157–67.
2. Romano C. A case of pityriasis versicolor atrophicans. *Mycoses*. 2005;48.6:439–41.
3. De Graciansky P, Mery F. Atrophie sur pityriasis versicolor après corticothérapie locale prolongée. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr*. 1971;78:295.
4. Crowson a N, Magro CM. Atrophying tinea versicolor: a clinical and histological study of 12 patients. *Int J Dermatol* [Internet]. 2003;42(12):928–32. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14636183>
5. Tatnall F, Rycroft R. Pityriasis versicolor with cutaneous atrophy induced by topical steroid application. *Clin Exp Dermatol*. 1985;10:258–61.
6. Bonifaz A, Hinojosa Arias E, Sotelo García L. Pitiriasis versicolor variedad atrófica: A propósito de un caso Pityriasis versicolor atrophic variety: Review of a case. *Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica*. 2014;12(4):295–6.
7. Park JS, Chae IS, Kim IY, Ko DK, Chung H LS. Achromatic atrophic macules and patches of upper extremities. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2013;79:270.
8. Naveen KN, Abbas Zaheer Khan Ali. Atrophying pityriasis versicolor – a rare variant. *Egypt Dermatology Online J*. 2014;10(2):1–7.
9. Moon S, Lee W, Kim D, Jang Y. Pityriasis versicolor atrophicans : Is it true atrophy or pseudoatrophy ? *J Cutan Pathol*. 2015;43(2):187–9.
10. Posada C, Batalla A, De la Torre C. Athrophix Plaques on the Back. *Cutis*. 2014;94:E7–8.
11. Cullingham K, Hull PR. Atrophying pityriasis versicolor. *CMAJ*. 2014;186(10):776.
12. Yang Y-S, Shin M-K, Haw C-R. Atrophying pityriasis versicolor: is this a new variant of pityriasis versicolor? *Ann Dermatol*. 2010;22(4):456–9.
13. Méndez A, Bonifaz A. Formas clínicas excepcionales de pitiriasis versicolor. *Dermatol Rev Mex*. 2019 mayo-junio; 63(3):347–351.
14. Sandoval-Clavijo A, García CA. Pitiriasis versicolor variante atrófica. *Dermatol Rev Mex*. 2020; 64: 771–774.

CASO CLÍNICO

Quemadura Grado 2 Superficial por “Slime.” Reporte de un caso

Verónica Úraga W.,* Alfredo Chávez C.,* Enrique Úraga P.,** Carolina Peláez V.***
Andrea Aguilar A.****

- * Dermatólogos del “Centro Dermatológico Dr. Úraga”
Guayaquil – Ecuador
- ** Director del “Centro Dermatológico Dr. Úraga”
Guayaquil – Ecuador – Director del Posgrado de Dermatología UCSG
- *** Residente de 3er año. Posgrado de Dermatología UCSG
- **** Médico Adscrito Centro Dermatológico “Dr. Úraga”

Correspondencia a:
veronica_uraga@hotmail.com

Palabras clave: Slime. Baba casera. Juguete. Dermatitis de contacto. Quemadura.

Fecha de recepción: 05-07-2021
Fecha de aceptación: 27-07-2021
Fecha de publicación:

RESUMEN

En los últimos años han proliferado artículos y comunicaciones sobre casos de dermatitis de contacto alérgica por “slime” especialmente en niños, con ubicación lesional sobre todo en manos. Presentamos un caso de lesiones muy agresivas ubicadas en la piel de la cara y en mucosa labial en un niño, posterior al contacto con esta sustancia y se realiza una breve revisión de la bibliografía al respecto.

INTRODUCCIÓN

En los últimos años han proliferado artículos y comunicaciones sobre casos de dermatitis de contacto alérgica por “slime” especialmente en niños y adolescentes, con ubicación lesional sobre todo en manos. El slime es una sustancia pegajosa que se ha convertido en un juguete de moda y sobre cuyo uso, formas de preparación, etc, se encuentra profusa información en internet. Esta sustancia de consistencia viscosa y elástica se ha convertido en tema habitual de enseñanza en campamentos vacacionales y ludotecas, siendo además muy fácil encontrar recetas para su preparación en internet mezclando productos de uso casero común como goma blanca, espuma de afeitar, detergentes, líquido de lentes de contacto, pasta de dientes, champoo y muchas veces utilizando bórax, que es un irritante potente que puede llegar a provocar quemaduras químicas intensas. Cuando el preparado no contiene bórax, el efecto irritante disminuye, pero

no por ello esta exento de sustancias con capacidad sensibilizante e irritante.¹⁻²

En resumen, el slime es la mezcla de iones de boro procedente de los líquidos para lentes de contacto y el bicarbonato de sodio o del detergente BóraxTM los cuales mezclados con el pegamento de acetato de polivinilo (goma blanca escolar), va a provocar la reticulación de los polímeros del pegamento para formar un gel verde de consistencia elástica (Fig.1).

Este producto puede ser preparado caseramente con las sustancias que hemos indicado anteriormente o bien adquiriendo los componentes, comprándolo ya preparado u adquiriendo un kit que incluye las sustancias necesarias ya listas para su preparación. Con frecuencia le añaden colorantes de repostería, purpurina o almidón de maíz, entre otras, para hacerlo más llamativo o darle color.



Figura 1. Slime. Masa de consistencia elástica y color verdoso. (Tomado del art. de Trifunova K.¹³)

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 9 años de edad, sin antecedentes de alergias previas, quien consulta por presentar lesiones ubicadas en mejilla derecha, mentón, mucosa labial y zona perilabial. No se observaron lesiones en las manos. Su madre refiere que el cuadro se inicia dos días antes, luego de exposición facial al slime con el cual el pequeño se encontraba jugando, habiendo tenido contacto del preparado con la cara en las partes afectadas antes señaladas y por un tiempo al parecer no tan corto, aunque no pudo ser precisado por la madre. Al examen físico se observan lesiones eritematosas, ampollares, exudativas, con superficie costrosa, hemorrágica y descamativa, ubicadas sobre todo en mejilla derecha, labios, y zona perilabial (Figs. 2 y 3). Se acompañan de calor, ardor, edema y prurito. La madre confirmó que el preparado contenía bórax. Se calificó el proceso como una quemadura grado 2 superficial causada por slime.

Se indicaron paños húmedos descongestivos, crema con corticoide y antibiótico, antipruriginoso (hidroxicina) y antibiótico (fosfomicina) orales. El paciente retornó a la semana con una notoria mejoría de su cuadro observándose zona eritematosa residual discreta que luego desapareció totalmente.

DISCUSIÓN

La dermatitis por slime es un proceso que se observa por lo común en niños generalmente en las manos, y que se presenta como una dermatitis de contacto, bien sea alérgica³ o bien irritativa,² siendo en este caso el ácido bórico, alcoholes y el glicol los principales responsables de la agresión y disrupción de la barrera cutánea.⁵ Anderson et al. en su trabajo⁴ revisan los componentes de 48 recetas diferentes de slime y concluyen mediante



Figura 2. Lesiones antes señaladas tomando piel de la cara y mucosa labial.

Figura 3. Hemicara derecha. Se puede observar con más detalle la lesión en la mejilla, mostrando eritema, costras, restos del techo de la ampolla y en labios erosión y algo de hemorragia.

pruebas de parche, que los alérgenos más frecuentes son la metilcloroisotiazolinona y la metiltiazolinona.⁴ Los pacientes atópicos están muy predispuestos a presentar dermatitis de contacto alérgica por esta causa.⁵ Las manifestaciones clínicas de la dermatitis por slime pueden semejarse a las de la dermatitis atópica, eccema dishidrótico u otras formas de dermatitis alérgica y es capaz de producir lesiones más graves cuando se aplica sobre piel erosionada, desnuda o quemada,⁶ es por ello que Sharon Jacob⁷ denomina a los compuestos del Slime como la “tormenta perfecta” dentro de las dermatitis de contacto. Es importante recalcar que la mayor parte de los reportes se basan en lesiones que se presentan a nivel de manos, bien sea en palmas, dorso de las mismas o en los dedos, como lo demuestran Walker et al.⁸ en su trabajo en el que afirman que hasta ese momento solo se habían reportado siete casos de dermatitis de contacto por uso de slime y en todos ellos las lesiones se ubicaban en las manos, al igual que en los casos publicados por Kondratuk et al.⁹ y Gosdopinova et al.¹⁰ Brazen et al. reportan un caso con ubicación lesional en manos y muslos luego de contacto con slime y Play-Doh.¹¹ La severidad de las lesiones varía de acuerdo con la cantidad de producto, tiempo de aplicación y confección de la sustancia.¹² El cuadro clínico fluctúa desde un eritema moderado a severo, y puede acompañarse de xerosis, vesicación, ampollas, erosiones, costras, exudación y descamación subsecuente, pudiendo llegar a producir quemaduras. El tratamiento se basa en cremas con esteroides y posteriormente emolientes y por supuesto evitar el contacto con este tipo de productos, más aún

si la dermatitis de contacto es alérgica o se trata de pacientes con fondo atópico.

CONCLUSIÓN

Nos ha parecido de interés el reportar este caso, en primer lugar por la ubicación inusual de las lesiones es decir, a nivel de la cara, segundo por la intensidad del cuadro que evoca realmente una quemadura superficial, hecho que ya ha sido reportado previamente⁶ y tercero, porque ya se han señalado reacciones por inhalación o ingestión, que creo pueden ser muy severas si observamos la intensidad del proceso cutáneo en nuestro paciente. Recomendamos la vigilancia paterna sobre el tipo de sustancia que manipulan los niños a fin de evitar en lo posible riesgos innecesarios con este tipo de juguetes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Córdoba S, Blanco-Calvo M, A. Huerta-Vena A, Borbujo J. Dermatitis alérgica de contacto por slime. ACTAS Dermo-Sifiliográficas 2021;112: 271--292
2. Gittler JK, Garzón MC, Lauren C.T. : Slime “May Not be so Benign: A Cause of Hand Dermatitis. J Pediatr 2018;200:288
3. Kotevska B, Kazandjieva JS. Allergic Contact Dermatitis Caused by Homemade Slime. Serbian Journal of Dermatology and Venereology 2018; 10: 52-56
4. Anderson E, Treat JR, Brod BA, Yu JD. “Slime” contact dermatitis: Case report and review of relevant allergens. Pediatr Dermatol. 2019;00:1-3.
5. Pessotti NS, Hafner MFS, Possa MS, Lazzarini R.

- Allergic contact dermatitis to slime. *An Bras Dermatol.* 2020;95:270---1.
6. Kong C, Lam JM. Slime Dermatitis *CMAJ* 2019 May 13;191:E536. doi: 10.1503/cmaj.181511
 7. Jacob SE. Homemade slime: A contact dermatitis “perfect storm” *Pediatric Dermatology.* 2019;36:338.
 8. Walker BA, Zhao J, Hunt R. Allergic contact dermatitis related to homemade slime: a case and review of the literature. *Dermatology Online Journal* 2019;25: 11
 9. Kondratuk KE, Norton SA. “Slime” dermatitis, a fad-associated chronic hand dermatitis. *Pediatric Dermatology.* 2019;36:e39–e40
 10. Gospodinova K, Yordanova I, Gospodinov D, Kazandjieva J. CONTACT DERMATITIS FROM PLASTICINE AND SLIME IN A 9-YEAR-OLD CHILD. *J of IMAB.* 2020 Apr-Jun;26(2)
 11. Brazen B C, Wehausen B, Usmani A A (September 06, 2020) Not All Fun and Games: A Case Report of Contact Dermatitis Related to Slime and Play-Doh. *Cureus* 12(9): e10272. DOI 10.7759/cureus.10272
 12. Donato C, Cestari SC. Contact dermatitis from Do-It-Yourself slime. *An Bras Dermatol.* 2018;9:930–44.
 13. Trifunova K, Demerdjieva ZV, Tsankov NK, Kazandjieva JS. Allergic Contact Dermatitis Caused by Homemade Slime. *Serbian Journal of Dermatology and Venereology* 2018; 10: 52–56.

CASE REPORT

Superficial Second Degree Burn from Slime. Case report.

Verónica Úraga W.,* Alfredo Chávez C.,* Enrique Úraga P.,** Carolina Peláez V.***
Andrea Aguilar A.****

- * Dermatologist, Dermatology Center Dr. Úraga, Guayaquil – Ecuador
- ** Director of Dermatology Center Dr. Úraga, Guayaquil – Ecuador – Director of the Postgraduate program, UCSG
- *** 3rd year resident. Dermatology postgraduate program, UCSG
- **** Attached doctor, Dermatology Center Dr. Úraga, Guayaquil – Ecuador

Corresponding author:
veronica_uraga@hotmail.com

Key words: Slime. Homemade slime. Toy. Contact dermatitis. Burn.

Date of receipt: 05-07-2021
Date of acceptance: 27-07-2021
Date of publication:

ABSTRACT

In recent years, there has been a proliferation of articles and written communication on cases of allergic contact dermatitis caused by "slime", especially in children, with lesions located mainly on the hands. A pediatric case of very aggressive lesions located on the skin of the face and labial mucosa due to contact with this substance is presented, as well as a brief review of the literature.

INTRODUCTION

In recent years, articles and written communication about cases of allergic contact dermatitis caused by slime have multiplied, especially on children and teenagers, with lesions located mainly on the hands. Slime is a sticky substance and a very popular toy. Its use, as well as forms of preparation, etc., is heavily discussed online. This substance of viscous and elastic consistency has turned into a common educational and recreational tool in vacation camps. Nowadays, it is quite easy to find recipes online for its preparation, which entails mixing up home products, such as white erasers, shaving foam, detergents, contact lens solution, toothpaste, shampoo and borax (potent irritant which provokes intense chemical burns). When preparation does not include borax, the irritant effect decreases. However, there is always a level of irritation caused by sensitizing and irritant substances.¹⁻²

In short, slime is a mix of borate ions, proceeding from contact lens solution and sodium bicarbonate or borax™ detergent, which, mixed with polyvinyl acetate (school white eraser), generates polymer reticulation, forming a green gel of elastic consistency. (Fig.1).

This product can be made either at home with the aforementioned substances, or by buying the compounds. Furthermore, one can buy ready made slime, or a kit containing all the substances required for its preparation. Frequently, bakery coloring, purpurin, or corn starch, among others, are added to make the substance more appealing and colorful.



Figure 1. Slime. Green mass of elastic consistency. (Extracted from Trifunova K.'s article³)

CLINICAL CASE

9-year-old male patient, medical history without allergies, presents with lesions located on the right cheek, chin, labial mucosa and perilabial region. No lesions are observed on the hands. The patient's mother states that the clinical picture initiated two days before consult with a slime explosion affecting the face of the child while he was playing. The child's face was exposed to the substance during a significant period of time (the exact duration was not precised by the mother). Physical examination revealed erythematous, exudative, blistering lesions, with a crusty, hemorrhagic and desquamative surface, located mainly on the right cheek, lips, and perilabial region (Fig. 2 and 3). Lesions are accompanied by burning sensations, along with heat, edema and pruritus. The mother confirmed the mix contained borax. The process was identified as as superficial second degree burn from slime.

Decongestant wet towels, along with corticosteroid and antibiotic creams, antipruriginous (hydroxyzine) and oral antibiotics (fosfomycin) were prescribed. After a week, the patient's clinical picture showed great improvement, with just a discrete residual erythematous area, which resolved after a while.

DISCUSSION

LDermatitis from slime is a process, commonly located on the hands of children, manifesting as allergic³ or irritant² contact dermatitis. Boric acid, alcohol and glycol are the main culprits, leading to skin barrier disruption.⁵ Anderson et al's study⁴ examines the components of 48 different slime preparations. Through patch testing, they identify methylchloroisothiazolinone and methylisothiazolinone as the most common allergens.⁴



Figure 2. Lesions involving facial skin and labial mucosa. Figure 3. Right side of the face. Lesion on the cheek is appreciated in greater detail, manifesting erythema, scabs, rests of blister roof, lips with erosion and hemorrhage.

Atopic patients are prone to present allergic contact dermatitis from these. Clinical manifestations of dermatitis from slime are similar to those from atopic dermatitis, dyshidrotic eczema or other forms of allergic dermatitis. Among the effects produced are serious lesions on eroded, denuded or burnt skin.⁶ Consequently, Sharon Jacob⁷ recognizes Slime compounds as the “perfect storm” within contact dermatitis. It is important to note that most part of reports are based on lesions manifesting on the hands (palms and dorsum) or fingers, as demonstrated by Walker et al.⁸ in their study where they confirm the existence of just seven cases of contact dermatitis from slime with lesions located on the hands, similar to the cases published by Kondratuk et al.⁹ and Gosdopinova et al.¹⁰ Brazen et al. report a case presenting lesions on the hands and thighs caused by contact with slime and Play-Doh.¹¹ The severity of the lesions varies according to the quantity of the product, application period and preparation of the substance.¹² The clinical picture may manifest moderate to severe erythemas, xerosis, vesication, blisters, erosions, scabs, exudation, subsequent desquamation and even burns. Treatment includes steroid creams, along with emollients. It is also recommended to avoid contact with this type of products, especially for atopic patients and those suffering from allergic contact dermatitis.

CONCLUSION

This case is considered as relevant and worth reporting because of its unusual lesional location (face), as well

as the intense nature of the clinical picture, which involves an aforementioned superficial burn⁶ and reactions by inhalation or ingestion, which are severe as observed within the intense skin process the patient goes through. Parental control on the type of substances that children have contact with is recommended to avoid unnecessary risks from these toys.

REFERENCES

1. Córdoba S, Blanco-Calvo M, A. Huerta-Vena A, Borbujo J. Dermatitis alérgica de contacto por slime. ACTAS Dermo-Sifiliográficas 2021;112: 271--292
2. Gittler JK, Garzón MC, Lauren C.T. : Slime” May Not be so Benign: A Cause of Hand Dermatitis. J Pediatr 2018;200:288
3. Kotevska B, Kazandjieva JS. Allergic Contact Dermatitis Caused by Homemade Slime. Serbian Journal of Dermatology and Venereology 2018; 10: 52-56
4. Anderson E, Treat JR, Brod BA, Yu JD. “Slime” contact dermatitis: Case report and review of relevant allergens. Pediatr Dermatol. 2019;00:1-3.
5. Pessotti NS, Hafner MFS, Possa MS, Lazzarini R. Allergic contact dermatitis to slime. An Bras Dermatol. 2020;95:270--1.
6. Kong C, Lam JM. Slime Dermatitis CMAJ 2019 May 13;191:E536. doi: 10.1503/cmaj.181511
7. Jacob SE. Homemade slime: A contact dermatitis “perfect storm” Pediatric Dermatology. 2019;36:338.
8. Walker BA, Zhao J, Hunt R. Allergic contact dermatitis related to homemade slime: a case and review of the literature. Dermatology Online Journal 2019;25: 11

9. Kondratuk KE, Norton SA. "Slime" dermatitis, a fad-associated chronic hand dermatitis. *Pediatric Dermatology*. 2019;36:e39–e40
10. Gospodinova K, Yordanova I, Gospodinov D, Kazandjieva J. CONTACT DERMATITIS FROM PLASTICINE AND SLIME IN A 9-YEAR-OLD CHILD. *J of IMAB*. 2020 Apr-Jun;26(2)
11. Brazen B C, Wehausen B, Usmani A A (September 06, 2020) Not All Fun and Games: A Case Report of Contact Dermatitis Related to Slime and Play-Doh. *Cureus* 12(9): e10272. DOI 10.7759/cureus.10272
12. Donato C, Cestari SC. Contact dermatitis from Do-It-Yourself slime. *An Bras Dermatol*. 2018;9:930–44.
13. Trifunova K, Demerdjieva ZV, Tsankov NK, Kazandjieva JS. Allergic Contact Dermatitis Caused by Homemade Slime. *Serbian Journal of Dermatology and Venereology* 2018; 10: 52–56.

CASO CLÍNICO

Esteatocistoma Múltiple. Reporte de un caso y breve revisión de la literatura al respecto

Annette Morán,* David Lucero,** Juan Carlos Garcés,*** Enrique Úraga****

* Dermatólogo del Centro Dermatológico "Dr. Uraga" Guayaquil-Ecuador
** Residente de 3er año. Posgrado de Dermatología UCSG
*** Dermatopatólogo
**** Director del Centro Dermatológico "Dr. Uraga" Guayaquil-Ecuador, Director del Posgrado de Dermatología UCSG

Correspondencia a: dra. annettemoran@hotmail.com

Palabras clave: Esteatocistoma múltiple, Isotretinoína, Alteración de los apéndices cutáneos.

Fecha de recepción: 02-08-2021
Fecha de aceptación: 19-08-2021
Fecha de publicación:

RESUMEN

El esteatocistoma múltiple es una enfermedad de infrecuente observación que se presenta generalmente en la niñez o en la adolescencia originándose en el ducto sebáceo y con características hereditarias o como parte de un síndrome.

Comunicamos el caso de una paciente ecuatoriana de 27 años de edad con lesiones múltiples y antecedentes familiares. Se presenta el caso clínico, su estudio histopatológico así como su evolución postratamiento con isotretinoína al cabo de 13 años.

INTRODUCCIÓN

El esteatocistoma múltiple (EM) o sebocistomatosis de Gunther, es un proceso benigno subcutáneo de infrecuente observación que se presenta por lo común en la niñez, adolescencia o etapa adulta temprana con una media de edad de 26 años al momento del diagnóstico. Se origina en el conducto pilosebáceo. Puede seguir un patrón hereditario aunque la presentación esporádica es más frecuentemente reportada. Un patrón de herencia autosómico dominante ha sido raramente citada¹ y puede manifestarse clínicamente como numerosas formaciones que semejan quistes localizadas especialmente y por lo común, en forma asintomática en el tronco, brazos, axilas y muslos.² Una no infrecuente consecuencia que puede ser observada es un cuadro de angustia psicológica debida a estas indeseables lesiones.³

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 27 años de edad sin antecedentes personales de importancia, de nacionalidad ecuatoriana y residente en Guayaquil, consulta por primera vez en octubre del año 2008 por presentar desde su infancia, numerosas lesiones nodulares amarillentas, irregulares, de diverso tamaño que fluctuaban entre 0.2 a 0.5 cm de diámetro, localizadas en espalda (Fig. 1), brazos (Fig. 2), abdomen (Fig. 3) y muslos (Fig. 4). Estas lesiones presentaban superficie lisa, sin tendencia a confluir ni síntomas asociados.

Durante el interrogatorio, la paciente manifestó que su madre presentó el mismo tipo de lesiones ubicadas en los brazos las cuales desaparecieron espontáneamente luego de la adolescencia.



Figura 1. Lesiones nodulares e inflamatorias de espalda características.



Figura 2. Similares lesiones en antebrazos.



Figura 3. Múltiples lesiones a nivel abdominal.

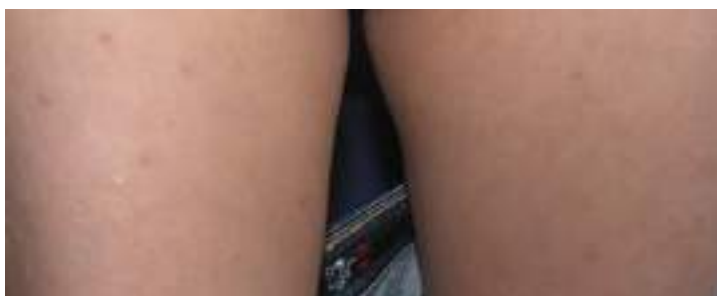


Figura 4. Compromiso de muslos.

En el examen físico se pudo apreciar la presencia de acné comedónico facial moderado.

Se solicitó biopsia con estudio histopatológico, el cual reportó: "Piel con estructura quística profunda, revestida por epitelio escamoso estratificado cuyo borde libre es festoneado. Presencia de sebocitos en la pared del quiste" (Fig. 5)

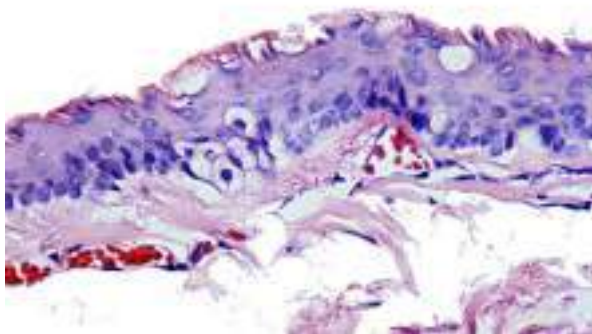


Figura 5. Estudio histopatológico.

Con este resultado y sumado al aspecto clínico, se realiza el diagnóstico de EM y con el agregado del antecedente materno llegamos a un cuadro de EM con patrón hereditario.

Con este diagnóstico, se inicia tratamiento con Isotretinoína a dosis de 40mg/d por 6 meses, con buena respuesta al tratamiento, las lesiones disminuyeron en tamaño y muchas desaparecieron totalmente.

Paciente refiere tuvo una mejoría sostenida de su cuadro por un período aproximado de 6 años, tiempo después del cual las lesiones nuevamente aparecen de manera paulatina. Acude a médico en Canadá, quien prescribe Isotretinoína en la misma dosis, sin embargo, solo realiza un mes de tratamiento por motivo de viaje.

Paciente regresa nuevamente a consulta en enero del 2021, por presentar reactivación de su cuadro, con aparición de nuevas lesiones y crecimiento de las anteriores localizadas en brazos y espalda (Fig. 6-7), adicionalmente refiere dolor esporádico en algunas de ellas. El examen dermatoscópico practicado en sus lesiones mostró un color amarillento homogéneo, y en

algún sector una discreta pigmentación periférica (Fig. 8). También refiere reaparición de lesiones acnei-formes en rostro. Se solicitan exámenes de laboratorio para iniciar tratamiento con Isotretinoína a dosis de 40mg/d (0.75mg/K), los cuales se encuentran dentro de parámetros normales, se prescribe el tratamiento, no obstante, solo toma la medicación 1 mes por motivo de retorno a Canadá, país donde reside actualmente.



Figura 6. Lesiones de brazos. Nótese el tono amarillento.



Figura 7. Lesiones de espalda.

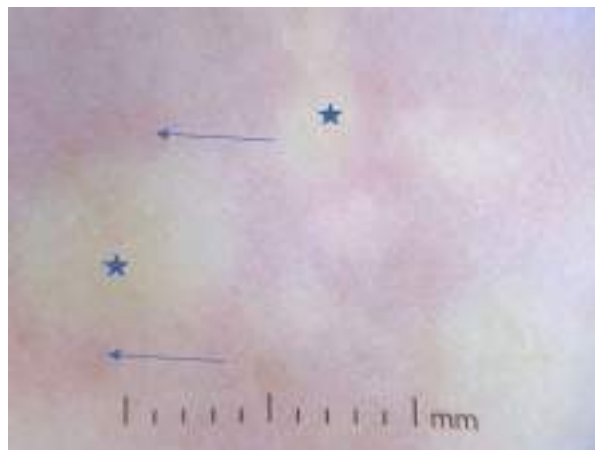


Figura 8. La dermatoscopia pone en evidencia una coloración blanco amarillenta homogénea de las lesiones (estrellas) y un discreto borde más oscuro (flechas)

DISCUSIÓN

El término Esteatocitoma viene de raíces griegas que significan "bolsa de grasa". Jaimeson en el año de 1873 fue el primero en reportar un paciente con numerosos quistes repartidos en todo el cuerpo. Posteriormente, Dubreuilh, Auché y Bosellini describieron casos similares. El primero en describir la enfermedad con el nombre de EM fue Pringle en el año 1899.²⁻⁴ Hans Gunther en 1917 da vida al término sebocistomatosis al reportar el caso de un joven con múltiples quistes cutáneos.

ETIOLOGÍA

Su patogénesis sigue siendo incierta pero se la denomina predominantemente como una malformación hamartomatosa del conducto pilosebáceo.⁵ Plewig, Wolf y Braun Falco lo catalogan como un tumor nevoide de los conductos y de las glándulas sebáceas, que se origina en los folículos sebáceos.⁶ Su presentación puede ser esporádica o puede ser familiar habiendo sido bien documentada hasta en cinco generaciones lo cual sugiere un patrón de herencia autosómico dominante.⁷ Diversos autores como Yoneda et al.⁸ piensan que el EM puede ser causado por una mutación en el gen de la queratina 17 (K17). Como resultado de esta mutación genética, la red de filamentos intermedios de queratina queda interrumpida.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Las lesiones se presentan como pápulas o nódulos numerosos y recurrentes con ubicación preferencial en zonas con unidades pilosebáceas densamente concentradas como son las áreas antes citadas y con menor frecuencia en genitales o mamas, en cara, dando incluso apariencia de facie leonina⁹ y cuero cabelludo.¹⁰⁻¹¹ La región esternal es la más afectada en varones. No existe predilección de sexo ni raza.¹² De acuerdo con la distribución de las lesiones se las ha clasificado como localizadas, generalizadas, faciales, acrales, como el caso reportado por Jain en un solo pie¹³ y una variante denominada supurativa.¹⁴ Igualmente, Almeida et al.¹⁵ y Park et al.,¹⁶ reportaron una forma unilateral lineal siendo el caso de Park de carácter congénito y con ubicación nasal. Las lesiones solitarias son esporádicas y se las ha denominado como esteatocistoma simple (ES).¹¹ El ES oral es un tumor muy raro. Kaya et al. reportaron el primer caso de ES de paladar blando.¹⁷

Las lesiones tempranas de EM se presentan con apariencia cupuliforme y aspecto translúcido que con el paso de los años toman una coloración amarillenta¹² y, en raras ocasiones pueden presentar un color azul oscuro.¹⁸ Son de consistencia elástica o firme así como quística,¹⁹ se ha reportado igualmente su calcificación.²⁰ Cuando se produce una ruptura espontánea de los quistes va a dar origen a la forma supurativa del EM con inflamación y luego cicatrización residual que se asemeja al acné conglobata.²¹ La presencia de comedones sin punta visible constituye una asociación característica.¹¹ Las lesiones generalmente son asintomáticas pero pueden ser pruriginosas²² o dolorosas cuando se infectan.

El examen dermatoscópico tiende a mostrar una coloración amarilla homogénea cubriendo toda la lesión, presencia de vasos lineales y un borde periférico marrón. Las aberturas de los conductos sudoríparos se pueden observar intactas y se visualizan como puntos blancos brillantes en el tumor.²³ Sharma et al. examinaron dermatoscópicamente otro caso de EM facial

con luz polarizada y no polarizada. Esta última mostró un área amarillenta sin estructura y con márgenes difusos. Sin embargo, en la dermatoscopia polarizada, las lesiones de color amarillento, se visualizaban rodeadas de un borde más oscuro, sobre un fondo de un patrón pigmentario pseudoreticular. La zona amarilla sin estructura se correlacionaba con el contenido de sebo en la cavidad del quiste. Los pelos de la vello-sidad, cuando están atrapados en la cavidad quística, dan un tono verdoso a la zona amarilla.²⁴

El ultrasonido es otra buena opción para diagnóstico y para establecer una correlación con las lesiones clínicas. Arceu et al. examinaron 87 pacientes con EM, en su trabajo reportan las características ecográficas y como cosa curiosa no encuentran calcificaciones en las lesiones.²⁵

En lo que respecta a la histopatología, clásicamente, la epidermis aparece normal junto con la dermis media, y muy raramente un quiste subcutáneo. La pared quística está revestida por un por un epitelio escamoso estratificado, con lobulillos sebáceos que se encuentran adyacentes a la pared quística. El lumen quístico está revestido por una gruesa cutícula eosinofílica homogénea y la capa granular está ausente. El examen histopatológico puede revelar también células gigantes multinucleadas y linfocitos en la pared del quiste y grandes células de revestimiento con citoplasma granular adyacentes a las típicas células epiteliales de revestimiento del esteatocistoma.⁷

ASOCIACIONES

EM ha sido reportado en asociación con otros procesos como son: EM y quistes vellosos eruptivos²⁶ y hay quienes han sugerido que estas dos enfermedades juntos con milia infantil persistente y quistes epidermoides son 2 extremos de un solo espectro, mientras que otros sostienen que son entidades diferentes.⁷ Ha sido reportado con paquioniquia congénita y abscesos múltiples,²⁷ con el síndrome de Gardner²⁸ y con enfermedad renal poliquística.⁸ Se ha reportado el caso de un paciente con psoriasis en quien aparecieron EM mientras recibía tratamiento con ustekinumab, un in-

hibidor de la interleucina (IL) 12/IL-23. Los autores esbozan la hipótesis de que el ustekinumab podría haber desenmascarado una posible predisposición genética al EM al reducir la expresión del interferón y de la IL-17/IL-22 y actuando en consecuencia sobre la vía K17.²⁹

TRATAMIENTO

EM ha sido tratado con éxito con Erbium: YAG láser o láser de CO₂, radiofrecuencia y procedimientos quirúrgicos excisionales u otros mínimamente invasivos como aspiración con aguja. La crioterapia ha sido usada pero la posibilidad de cicatrices y discromías residuales limitan su uso. La isotretinoína ha sido preconizada como terapia oral teniendo como ventajas la prevención en la formación de nuevas lesiones y el hecho de que las lesiones pueden reducirse tras la interrupción de la isotretinoína y como desventaja la posibilidad de recurrencia y que los buenos resultados estén limitados a lesiones inflamadas. La desaparición espontánea ha sido reportada pero con remotas posibilidades.²⁶⁻⁸

CONCLUSIÓN

Nos ha parecido de interés la presentación de este caso, de una parte por la relativa rareza de su observación y de otro lado el hecho de que su madre aparentemente presentó desaparición espontánea de la enfermedad. Es igualmente interesante la buena respuesta que tuvo con los retinoides orales y lo tardío de la recidiva le-sional (6 años).

BIBLIOGRAFÍA

1. Covello SP, Smith FJ, SilleviSmitt JH, Paller AS, Munro CS, Jonkman MF, et al. Keratin 17 mutations cause either steatocystoma multiplex or pachyonychia congenita type 2. *Br J Dermatol*. 1998;139(3):475-80.
2. Marrugo-Lara J, Hernández-Arana MS, Hernández MM. Esteatocistoma múltiple y quistes eruptivos vellosos. *Dermatol Rev Mex*. 2018;62:130-136.
3. Georgakopoulos JR, Ighani A, Yeung J. Numerous asymptomatic dermal cyst. *Canadian Family Physician / Le Médecin de famille canadien*. 2018;64:892-899

4. Hemlata T. Karma et al., Steatocystoma Multiplex-A Rare Genetic Disorder. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2013;7: 166-168
5. Young Shin N, Kang JE, Kim JE, Symkhampa K, Hoe Huh K, Yi WJ, Heo MS, Lee SS, Choi SC. Steatocystoma multiplex: A case report of a rare entity. *Imaging Science in Dentistry* 2019; 49: 317-21
6. Plewig G, Wolff HH, Braun-Falco O. Steatocystoma Multiplex: Anatomic Reevaluation, Electron Microscopy, and Autoradiography *Arch Dermatol Res* 1982;272:363- 380
7. AlSabbagh MM. Steatocystoma multiplex: A review *Journal of Dermatology & Dermatologic Surgery* 2016;20:91-99
8. Yoneda K, Nakai K, Demitsu T, Kubota Y. Polycystic Kidney Disease with Steatocystoma Multiplex: Evidences for a Disruptive Effect of Mutated Polycystin-1 on Keratin 17 Polymerisation. *Acta Derm Venereol* 2015; 95: 353-354
9. Uçmak D, Sula B, Akkurt ZM, Fidan V, Firat U, Arica M. Rare Case of Facial Steatocystoma Multiplex *Acta Dermatovenerol Croat* 2013;2:205-206
10. Marley WM, Buntin DM, Chesney TM. Steatocystoma multiplex limited to the scalp. *Arch. Dermatol.* 1981;117 (10), 673-674.
11. Kim SJ, Park HJ, Oh ST, Lee JY, Cho BK . A case of steatocystoma multiplex limited to scalp. *Ann Dermatol.* 2009 ; 21:106-09.
12. Hurley HJ, LoPresti PJ. Steatocystoma multiplex. *Arch Dermatol.* 1965; 92: 110-11.
13. Jain M, Puri V, Katiyar Y, Sehgal S. Acral steatocystoma multiplex. *Indian Dermatology Online Journal* 2013;4:156-157
14. Fekete GL, Fekete JE. Steatocystoma Multiplex Generalisata Partially Suppurativa – Case Report *Acta Dermatovenerol Croat* 2010;18(2):114-119
15. Almeida HL, Basso P. Linear unilateral steatocystoma multiplex. *JEADV* 2009;23: 213-214
16. Park Y, Cho S, Kang H.. Congenital linear steatocystoma multiplex of the nose. *Pediatr. Dermatol.* 2000;17:136-138.
17. Kaya S, Zimmer S, Kammerer PW. Palatal steatocystoma simplex—a rare oral finding at an even rarer location. *Journal of Surgical Case Reports*, 2020;10, 1-3
18. Beyer A, Voßmann D, Steatocystoma multiplex. *Hautarzt* 1996;47:469-471
19. Setoyama M, Mizoguchi, Usuki K, KanZaki, T. Steatocystoma multiplex: a case with unusual clinical and histological manifestation. *Am. J. Dermatopathol* 1997;19: 89-92.
20. Rahman HM, Islam, MS, Ansari NP. 2011. Atypical steatocystoma multiplex with calcification. *Der-matol.* 2011 doi:10.5402/2011/381901
21. Apaidin R, Bilen N, Bayramgurler D, Harova G, Dokmeci S. Steatocystoma multiplex suppurativum: Oral isotretinoin treatment combined with cryotherapy. *Australasian Journal of Dermatology* 2000;41: 98-100
22. Senel, E. Question: can you identify this condition? Steatocystoma multiplex. *Can. Fam. Physician* 2010;56:667-668.
23. Ankad BS, Sakhare PS, Prabhu MH. Dermoscopy of non-melanocytic and pink tumors in brown skin: A descriptive study. *Indian J Dermatopathol Diagn Dermatol* 2017;4:41-51
24. Sharma A, Agrawal S, Dhurat R, Shukla D, Vishwanath T. Clinicopathologic and Dermoscopic Report of Facial Steatocystoma Multiplex *Dermatopathology* 2018;5:58-63.
25. Arceu M, Martinez G, Alfaro D, Wortsman X. Ultrasound Morphologic Features of Steatocystoma Multiplex With Clinical Correlation. *J Ultrasound Med* 2020; 9999:1-6
26. Waldemer RJ, Jacobsen Streyer and Ellen. A Tale of Two Cysts: Steatocystoma Multiplex and Eruptive Vellus Hair Cysts—Two Case Reports and a Review of the Literature. *Case Reports in Dermatological Medicine*. 2017; Article ID 3861972 4 pages
27. Ofaiche J, Duchatelet S, Fraïtag S, Nassif A, Nogue J, Hovnanian A. Familial pachyonychia congenita with steatocystoma multiplex and multiple abscesses of the scalp due to the p.Asn92Ser mutation in keratin 17 *British Journal of Dermatology* 2014; 171:1555-1608
28. Leppard B., Thompson H R. Gardner's syndrome and steatocystoma multiplex. Two unusual genetically determined conditions occurring in same patient. *J Med Genet.* 1976:407-411
29. Marasca C, Megna , Donnarumma M, Fontanella G, Cinelli E, Fabbrocini G. Steatocystoma Multiplex in a Psoriasis Patient during Ustekinumab. *Skin Appendage Disord* 2020; DOI: 10.1159/000507657

CASE REPORT

Steatocystoma multiplex. Case report and brief literature review.

Annette Morán,* David Lucero,** Juan Carlos Garcés,*** Enrique Úraga****

* Dermatologist, Dermatology Center Dr. Úraga, Guayaquil - Ecuador
** 3rd year resident. Dermatology postgraduate program, UCSG
*** Dermatopathologist
**** Director of Dermatology Center Dr. Úraga, Guayaquil - Ecuador - Director of the Postgraduate program, UCSG

Corresponding author:
dra.annettemoran@hotmail.com

Key words: Multiple steatocystoma, Isotretinoin, Alteration of the cutaneous appendages.

Date of receipt: 02-08-2021
Date of acceptance: 19-08-2021
Date of publication:

ABSTRACT

Multiple steatocystoma is an uncommon disease that usually presents in childhood or adolescence originating in the sebaceous duct, with very clear hereditary characteristics.

The case of a 27-year-old Ecuadorian patient with multiple lesions and family history is presented. Her clinical case, along with histopathological study and evolution of the condition after 13-years of being treated with isotretinoin, is presented.

INTRODUCTION

Steatocystoma multiplex (SM), also known as Gunther's sebocystomatosis, is an uncommon subcutaneous benign disease, which typically manifests in children, adolescents or the early stages of adulthood (diagnosed at around 26 years old). The condition originates in the pilosebaceous duct. It may follow a hereditary pattern. However, it is more frequent to manifest sporadically. Autosomal dominant inheritance pattern is rarely referenced¹ and may manifest clinically and asymptotically as numerous formations, resembling localized cysts, found on the arms, armpits, thighs and trunk.² As a common consequence, there may be mental anguish due to unwanted lesions.³

CASE REPORT

A 27-year-old Ecuadorian female patient, residing in Guayaquil, with no relevant medical history, visits the medical office for the first time in October, 2008, presenting from childhood with numerous yellowish nodular and irregular lesions of variable size, measuring between 0.2 and 0.5 cm in diameter, located on the back (Fig. 1), arms (Fig. 2), abdomen (Fig. 3) and thighs (Fig. 4). These lesions presented with a smooth surface, with no tendency to come together or any related symptoms.

During examination, the patient recalled that her mother had manifested the same type of lesions, located on the arms, which resolved spontaneously after



Figure 1. Characteristic nodular and inflammatory lesions on the back.



Figure 2. Similar lesions on forearms.



Figure 3. Multiple lesions in the abdomen.

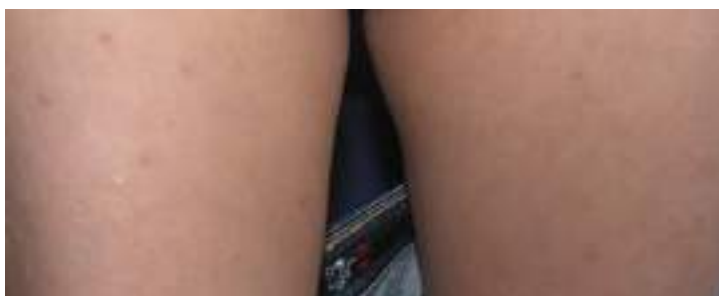


Figure 4. Thigh involvement.

adolescence. Physical examination revealed moderate facial comedogenic acne.

A histopathology report was required. The following was confirmed: "Skin with profound cystic structure, covered by stratified squamous epithelium with scalloped free margin. Presence of sebocytes on the cyst's wall." (Fig.5)

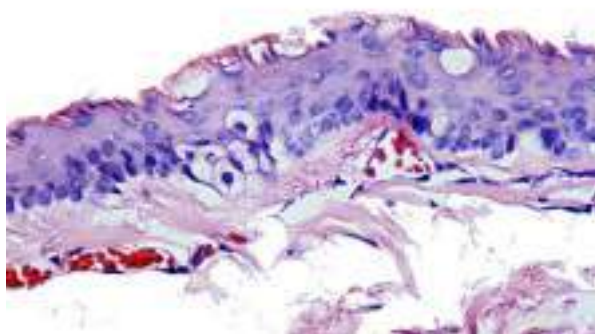


Figure 5. Histopathological study.

This result, along with the added clinical aspect, confirmed the diagnosis of SM. The mother's medical history helped to confirm the diagnosis of SM with pattern of inheritance.

The treatment included 40 mg/d doses of isotretinoin for 6 months. There was a good response; the size of the lesions decreased and many resolved.

Patient refers to having experienced sustained improvement during 6 years. Afterwards, lesions slowly started to reappear. She consulted a doctor in Canada, and was prescribed the same dose of isotretinoin. However, she only complied with one month of treatment for travel reasons.

The patient consults a doctor again in January, 2021 due to relapse, presenting with new lesions and growing past lesions, located on the arms and back (Fig. 6-7). In addition, the patient complains of sporadic lesional pain. Dermoscopic examination showed homogeneous yellowish coloring, and discrete peripheral pigmentation (Fig. 8). Furthermore, reappearance of facial

acneiform lesions is observed. Laboratory exams were required to start treatment with 40mg/d (0.75mg/K) doses of isotretinoin. Results came up as normal and so, isotretinoin was prescribed. However, the patient only took the medication for 1 month due to having to travel back to Canada, her current country of residence.



Figure 6. Lesions on the arms. Note the yellowish tone.



Figure 7. Lesions on the back.

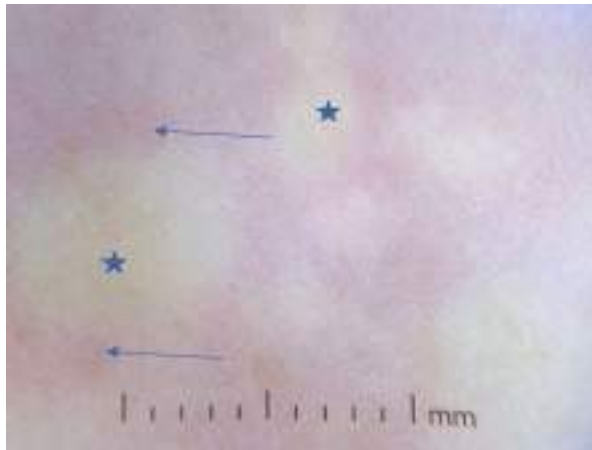


Figure 8. Dermoscopy evidences homogeneous yellowish-white coloring on lesions (stars) and discrete darker margin (arrows).

DISCUSSION

(Steato) and (Cyst) are Greek roots which mean fatty bag. In 1873, Jaimeson was the first to report a patient with numerous cysts spread throughout the body. Posteriorly, Dubreuilh, Auché and Bosellini described similar cases. The first one to recognize the disease as SM was Pringle in 1899.²⁻⁴ Hans Gunther in 1917 coins the term sebocystomatosis, by reporting a case about a young man with multiple skin cysts.

ETIOLOGY

Pathogenesis remains uncertain, and it is mainly known as a hamartomatose malformation of the pilosebaceous duct.⁵ Plewig, Wolf and Braun Falco categorize it as a nevroid melanoma of the ducts and sebaceous glands, originating from sebaceous follicles.⁶ It may manifest as sporadic or familial, spreading over five generations, which suggests an autosomal dominant pattern of inheritance.⁷ Several authors, such as Yoneda et al.⁸ consider that SM may be caused by the keratin 17 gene mutation (K17). As a result of this genetic mutation, the keratin network of intermediate filaments is interrupted.

CLINICAL PRESENTATION

Lesions manifest as papules or numerous and recurring nodules, showing preferential location in areas with

densely concentrated pilosebaceous units, such as the ones that have been previously mentioned, and, less frequently, in genitals or breasts, the face, simulating facie leonina⁹ and the scalp.¹⁰⁻¹¹ The sternal region is the most affected area amongst male patients. There is no race or sex-related predilection.¹² According to lesional distribution, these have been classified as localized, generalized, facial, acral, such as the case reported by Jain involving the foot¹³ and a variant denominated as suppurative.¹⁴ Similarly, Almeida et al.¹⁵ and Park et al.,¹⁶ informed about a linear unilateral form, being Park's case nasally located and of congenital character. Solitary lesions are sporadic and have been recognised as steatocystoma simplex (SS).¹¹ Oral SM is a very rare tumor. Kaya et al. reported the first SS case on the soft palate.¹⁷

Early lesions of SM show translucent appearance and dome-shaped structure. As years go by, these lesions turn yellow,¹² and on rare occasions may present as dark blue.¹⁸ Their consistency is elastic or firm, as well as cystic.¹⁹ Calcification has also been observed.²⁰ When a spontaneous rupture of the cysts is produced, a suppurative form of SM is caused, involving inflammation and residual cicatrization resembling to acne conglobata.²¹ The presence of comedones without visible tip constitute a characteristic of association.¹¹ Lesions are generally asymptomatic, but they may be pruriginous or painful²² when they get infected.

Dermoscopic examination tends to display yellow homogeneous area covering whole lesion, along with linear vessels and brown peripheral margin. The openings of sweat glands are intact. They manifest as white brilliant spots in the tumor.²³

Sharma et al. explored another case of facial SM with polarized and nonpolarized dermoscopy. This last one revealed yellowish area with no structure and diffuse margins. However, polarized dermoscopy showed yellowish lesions, surrounded by a darker margin, over a backdrop of a pseudoreticular pigmentary pattern. The yellow structureless area correlated with sebum contained in the cyst cavity. Vellus hairs, when trapped in the cyst cavity, add a greenish tone to the yellow area.²⁴

Ultrasound is a good option for diagnosis. Furthermore, it establishes a correlation with the clinical lesions. Arceu et al. examined 87 patients with SM. Their case report displays echographic features. Strangely, no calcifications are found.²⁵

Histopathology commonly exposes normal-appearing epidermis and dermis. On rare occasions, subcutaneous cysts are presented. The cystic wall is covered by stratified squamous epithelium, with sebaceous lobules adjacent to the cystic wall. A thick homogeneous, eosinophilic cuticle lines the cystic lumen. There is no evidence of granular layer. Histopathologic examination confirms the presence of multinucleated giant cells and lymphocytes in the cystic wall, as well as large lining cells with granular cytoplasm adjacent to typical steatocystoma epithelial lining cells.⁷

ASSOCIATIONS

SM is reported in association with other processes, such as: SM and eruptive vellus hair cysts.²⁶ Some have suggested that these two conditions, along with persistent pediatric milia and epidermoid cysts, are two ends of the spectrum. Others consider them to be different entities.⁷ Pachyonychia congenita and multiple abscesses,²⁷ have also been reported, in addition to Gardner syndrome²⁸ and polycystic kidney disease.⁸ The case of a patient with psoriasis presented with SM while being treated with ustekinumab, an interleukin inhibitor (IL) 12/IL-23. Authors hypothesize that ustekinumab may have uncovered a potential genetic predisposition to SM by reducing the expression of interferon and IL-17/IL-22, and consequently acting on the K17 pathway.²⁹

TREATMENT

SM has been successfully treated with Erbium: YAG laser or CO₂ laser, radiofrequency, surgical excisional procedures or other minimally invasive procedures, such as needle aspiration. Cryotherapy has also been employed, but possible residual scars and dischromies limit this treatment's use. Isotretinoin has been pre-cognized as oral therapy. Among its benefits are the prevention of lesional formation and the reduction of

lesions after isotretinoin discontinuation. Disadvantages include risk of recurrence and good results being limited to cases of inflamed lesions. Spontaneous resolution has been reported on rare occasions.²⁶⁻⁸

CONCLUSION

The presentation of this case was deemed as interesting and relevant, because it is a rare condition. Furthermore, the patient's mother seemingly manifested spontaneous resolution. Moreover, the good response to oral retinoids and the delayed lesional relapse (after 6 years) was also perceived as interesting.

REFERENCES

1. Covello SP, Smith FJ, SilleviusSmitt JH, Paller AS, Munro CS, Jonkman MF, et al. Keratin 17 mutations cause either steatocystoma multiplex or pachyonychia congenita type 2. *Br J Dermatol*. 1998;139(3):475-80.
2. Marrugo-Lara J, Hernández-Arana MS, Hernández MM. Esteatocistoma múltiple y quistes eruptivos vellosos. *Dermatol Rev Mex*. 2018;62:130-136.
3. Georgakopoulos JR, Ighani A, Yeung J. Numerous asymptomatic dermal cyst. *Canadian Family Physician / Le Médecin de famille canadien*. 2018;64:892-899
4. Hemlata T. Karma et al., Steatocystoma Multiplex-A Rare Genetic Disorder. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2013;7: 166-168
5. Young Shin N, Kang JE, Kim JE, Symkhampa K, Hoe Huh K, Yi WJ, Heo MS, Lee SS, Choi SC. Steatocystoma multiplex: A case report of a rare entity. *Imaging Science in Dentistry* 2019; 49: 317-21
6. Plewig G, Wolff HH, Braun-Falco O. Steatocystoma Multiplex: Anatomic Reevaluation, Electron Microscopy, and Autoradiography *Arch Dermatol Res* 1982;272:363- 380
7. AlSabbagh MM. Steatocystoma multiplex: A review *Journal of Dermatology & Dermatologic Surgery* 2016;20:91-99
8. Yoneda K, Nakai K, Demitsu T, Kubota Y. Polycystic Kidney Disease with Steatocystoma Multiplex: Evidences for a Disruptive Effect of Mutated Polycystin-1 on Keratin 17 Polymerisation. *Acta Derm Venereol* 2015; 95: 353-354

9. Uçmak D, Sula B, Akkurt ZM, Fidan V, Firat U, Arica M. Rare Case of Facial Steatocystoma Multiplex. *Acta Dermatovenerol Croat* 2013;2:205–206
10. Marley WM, Buntin DM, Chesney TM. Steatocystoma multiplex limited to the scalp. *Arch. Dermatol.* 1981;117 (10), 673–674.
11. Kim SJ, Park HJ, Oh ST, Lee JY, Cho BK . A case of steatocystoma multiplex limited to scalp. *Ann Dermatol.* 2009 ; 21:106–09.
12. Hurley HJ, LoPresti PJ. Steatocystoma multiplex. *Arch Dermatol.* 1965; 92: 110–11.
13. Jain M, Puri V, Katiyar Y, Sehgal S. Acral steatocystoma multiplex. *Indian Dermatology Online Journal* 2013;4:156–157
14. Fekete GL, Fekete JE. Steatocystoma Multiplex Generalisata Partially Suppurativa – Case Report *Acta Dermatovenerol Croat* 2010;18(2):114–119
15. Almeida HL, Basso P. Linear unilateral steatocystoma multiplex. *JEADV* 2009;23: 213–214
16. Park Y, Cho S, Kang H.. Congenital linear steatocystoma multiplex of the nose. *Pediatr. Dermatol.* 2000;17:136–138.
17. Kaya S, Zimmer S, Kammerer PW. Palatal steatocystoma simplex—a rare oral finding at an even rarer location. *Journal of Surgical Case Reports*, 2020;10, 1–3
18. Beyer A, Voßmann D, Steatocystoma multiplex. *Hautarzt* 1996;47:469–471
19. Setoyama M, Mizoguchi, Usuki K, KanZaki, T. Steatocystoma multiplex: a case with unusual clinical and histological manifestation. *Am. J. Dermatopathol* 1997;19: 89–92.
20. Rahman HM, Islam, MS, Ansari NP. 2011. Atypical steatocystoma multiplex with calcification. *Dermatol.* 2011 doi:10.5402/2011/381901
21. Apaidin R, Bilen N, Bayramgurler D, Harova G, Dokmeci S. Steatocystoma multiplex suppurativum: Oral isotretinoin treatment combined with cryotherapy. *Australasian Journal of Dermatology* 2000;41: 98–100
22. Senel, E. Question: can you identify this condition? Steatocystoma multiplex. *Can. Fam. Physician* 2010;56:667–668.
23. Ankad BS, Sakhare PS, Prabhu MH. Dermoscopy of non-melanocytic and pink tumors in brown skin: A descriptive study. *Indian J Dermatopathol Diagn Dermatol* 2017;4:41–51
24. Sharma A, Agrawal S, Dhurat R, Shukla D, Vishwanath T. Clinicopathologic and Dermoscopic Report of Facial Steatocystoma Multiplex Dermatopathology 2018;5:58–63.
25. Arceu M, Martinez G, Alfaro D, Wortsman X. Ultrasound Morphologic Features of Steatocystoma Multiplex With Clinical Correlation. *J Ultrasound Med* 2020; 9999:1–6
26. Waldemer RJ, Jacobsen Streyer and Ellen. A Tale of Two Cysts: Steatocystoma Multiplex and Eruptive Vellus Hair Cysts—Two Case Reports and a Review of the Literature. *Case Reports in Dermatological Medicine.* 2017; Article ID 3861972 4 pages
27. Ofaiche J, Duchatelet S, Fraitag S, Nassif A, Nougue J, Hovnanian A. Familial pachyonychia congenita with steatocystoma multiplex and multiple abscesses of the scalp due to the p.Asn92Ser mutation in keratin 17 *British Journal of Dermatology* 2014; 171:1555–1608
28. Leppard B., Thompson H R. Gardner's syndrome and steatocystoma multiplex. Two unusual genetically determined conditions occurring in same patient. *J Med Genet.* 1976:407–411
29. Marasca C, Megna , Donnarumma M, Fontanella G, Cinelli E, Fabbrocini G. Steatocystoma Multiplex in a Psoriasis Patient during Ustekinumab. *Skin Appendage Disord* 2020; DOI: 10.1159/000507657

CASO CLÍNICO

Uso de la ultrasonografía en los tumores malignos de piel no melanoma, en el servicio de dermatología, Hospital General Docente de Riobamba noviembre 2019 marzo 2020

Carlos Martínez-Fiallos*, Myriam Arboleda Lima**, Maria Gabriela Martínez-Arboleda***

* Médico-Dermatólogo; Hospital Provincial General Docente de Riobamba.

** Msc. Licenciada en Enfermería Hospital Provincial General Docente de Ambato.

*** Estudiante de Enfermería Tercer Semestre Universidad Técnica de Ambato.

Correspondencia a:
cmartinezfiallos@gmail.com

Palabras clave: Tumor maligno de piel, Ultrasonido, Hipoecogénico, Hiperecogénico, Isoecogénico.

Fecha de recepción: 05-04-2021

Fecha de aceptación: 21-08-2021

Fecha de publicación:

RESUMEN

Los avances tecnológicos en imagen nos han permitido usar aparatos como los ecógrafos para el análisis de las lesiones benignas y malignas de la piel, con el objetivo de la visualización directa de las lesiones. Es un método económico, eficaz, no invasivo, que permite observar la lesión en tiempo real. El análisis de la imagen de una lesión de la piel, benigna o maligna, nos permite evaluar tanto la lesión, como un probable compromiso de las estructuras vecinas. En estas imágenes se puede desde el inicio diferenciar un carcinoma basocelular, de un carcinoma escamo celular; siendo el primero regular, definido, hipoecogénico, con imágenes hiperecogénicas en el interior, así como procesos inflamatorios periféricos. Bajo análisis con el doppler, son lesiones tumorales con bajo flujo vascular. Mientras que el carcinoma escamocelular es una lesión mal definida, irregular, y con frecuencia se observa que no existe epidermis, que es la característica más importante de este tipo de tumor.

INTRODUCCIÓN

El cáncer de piel es la neoplasia más común a nivel mundial, su incremento ha sido notable durante la última década. En los Estados Unidos de Norte América se diagnostican alrededor de 2 millones de nuevos casos al año. En México se reportó que el cáncer de piel representa el 14.6% de las neoplasias malignas. En el Ecuador se encontró un índice de 28.09% en sexo masculino y 32% según sexo femenino. En la ciudad de Riobamba se cuenta con un registro de 150 neoplasias malignas de las cuales 35% se corresponden a hombres y un 18% a mujeres, sobre los 40 años de edad. Las neoplasias cutáneas constituyen un grupo

de lesiones visibles, comunes, accesibles, y variables hasta el punto de considerar que el 40 al 50% de personas mayores a los 60 años presentarán en algún momento esta neoplasia.

La superficie cutánea es de aproximadamente 180.000 centímetros cuadrados que envuelve al ser humano y le permite el contacto con el medio exterior.^{6,7}

La ecografía permite evaluar en forma adecuada la anatomía de la piel. Normalmente la epidermis corresponde a la interfase con el gel que se expresa como una línea

ecogénica. La dermis se demuestra como una banda que al ultrasonido mide aproximadamente 2-4 mm., con un componente superficial hipoeecogénico que corresponde a la dermis papilar y una porción profunda ecogénica que corresponde a la dermis reticular. La hipodermis o subcutáneo se representa como un tejido hipoeecogénico con estrías lineales ecogénicas que representan las fibras que separan los lobulillos adiposos.⁹

La mayor parte de las lesiones malignas de piel se localizan en las áreas de fotoexposición, en las personas de edad avanzada o con compromiso del sistema inmunitario, las neoplasias de piel no melanoma se originan en las células progenitoras que le anteceden, así tenemos: carcinoma basocelular, carcinoma escamocelular, de células de Merkel y de la glándula sudorípara. Se considera además como factor de riesgo, los fototipos cutáneos I y 2, exposición crónica al arsénico, o radiación ionizante, y alteraciones genéticas como en el gen p53 del Xeroderma Pigmentoso.

En los últimos años se ha empezado a usar la ultrasonografía como auxiliar de diagnóstico en numerosas enfermedades de la piel para evaluar correctamente las lesiones cutáneas benignas y malignas en la epidermis, dermis e hipodermis, así como los vasos sanguíneos cercanos a la piel.

Una medición exacta del grosor de la piel y la evaluación de las estructuras internas de la misma pueden proporcionar información relevante relacionada con la realización de procedimientos quirúrgicos o no quirúrgicos, tratamientos terapéuticos, cosméticos y seguimiento de pacientes.

Como lo indica Jordi Mollet Sánchez "La ecografía posee unas características propias ideales para el estudio de estos tumores: es rápida, inocua, barata, fácilmente accesible. A nivel básico aporta datos que ayudan al diagnóstico, que permite valorar el tamaño de la lesión, su profundidad y la infiltración de estructuras contiguas".

En las lesiones malignas de la piel es indispensable el uso de la ultrasonografía porque permite la evaluación de las lesiones en tiempo real.¹⁰

El carcinoma basocelular se caracteriza por localizarse en la unión dermoepidérmica, hipoeecocico, heterogéneo de bordes bien definidos, en el interior se pueden observar puntos hipereecocicos, el significado de estos es completamente desconocido como lo manifiesta Jordy Mollet Sanchez (2017). La vascularización suele ser abundante dependiendo de vasos tributarios de bajo flujo sanguíneo. Existen 2 artefactos que son importantes en la descripción como el aspecto angulado en la base de la lesión que no se corresponde con el tumor sino con un componente inflamatorio, y una disminución de la definición en los márgenes por componentes isoecococicos que se corresponden a una hiperplasia de las glándulas sebáceas.

Los carcinomas escamocelulares son el segundo grupo de lesiones tumorales que afectan a la piel, son relativamente benignos, fácilmente resecables por distintos métodos como: cirugía, criocirugía, o destrucción por medios foto-lumínicos. No obstante, existe un grupo de lesiones que por sus características pueden ser denominados de alto riesgo. Tienen un comportamiento biológico agresivo, con tendencia a la recidiva local, metástasis locales o a distancia. Ecográficamente es una lesión más compleja que el carcinoma basocelular, con un patrón hipoeecogénico, homogéneo de morfología y márgenes irregulares y poco diferenciados, con un patrón que se refleja como una sombra acústica posterior, pudiendo encontrarse ulceración de la epidermis e infiltración a planos profundos.

El valor clínico y diagnóstico del ultrasonido de alta resolución de 17 MHz radica en su capacidad de distinguir lipomas de otras lesiones cutáneas. En los pacientes con melanoma y carcinoma basocelular permitió planear la resección quirúrgica utilizando las mediciones de profundidad y los límites del tumor. El patrón hipoeecocico del ultrasonido nos permitió distinguir los tumores benignos de los malignos.¹²

MATERIALES Y MÉTODOS

Se identificó a todos los pacientes que acudieron a la consulta de Dermatología del Hospital General Docente de Riobamba en el período de Noviembre de 2019

a marzo 2020, es un estudio de casos y controles, se analizaron a 50 pacientes, cuyas edades correspondían al grupo etario de riesgo con sospecha clínica de tumor maligno de piel, se procedió al análisis con un Ecografo Mindray DC-N3 con un transductor de 18 Hz, realizando el estudio tanto en los planos coronales como sagitales, encontrándose en muchos de ellos las descripciones imagenológicas que se describen en la literatura.

RESULTADOS

Las lesiones tumorales estudiadas por imagen se encontró que las lesiones tumorales especialmente el carcinoma basocelular es una lesión ecográficamente homogénea, regular, definida, en el interior fue fácilmente identificada microcalcificaciones hiperecogénicas, muy similar a un cielo estrellado, con un bajo flujo vascular que provenían de las arterias perforantes músculo-cutáneas, en el resultado de la histopatología no se encontró las calcificaciones, la inflamación fue abundante alrededor de la lesión tumoral, en los carcinomas escamocelulares no se identificó la infiltración linfática o perineural.

CONCLUSIÓN

La ecografía en Dermatología es un herramienta útil fácil manejo, accesible, no invasiva, que nos permite con exactitud determinar la localización, la extensión de la lesión así como la infiltración a planos profundos, además nos permite una evaluación local de posible compromiso ganglionar, permite una evaluación completa de los territorios vasculares con el objetivo de un mejor diseño de un colgajo para cubrir el defecto quirúrgico, otra de las posibilidades en su aplicación es la detección temprana de metástasis como ocurre en el melanoma a través de la detección del ganglio centinela, además de verificar la posibilidad de recidivas locales.

BIBLIOGRAFÍA

1. "Diagnóstico y tratamiento de los tumores malignos de piel." <http://www.scielo.org.mx/pdf/amga/v15n2/1870-7203-amga-15-02-00154.pdf>. Accessed 2 Jun. 2020.
2. "Incidencia de cáncer de piel en población de Machala, Ecuador.." <https://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/6893427.pdf>. Accessed 2 Jun. 2020.
3. "tumores de piel - Acta Médica Colombiana." <http://www.actamedicacolombiana.com/anexo/articulos/06-1982-02.pdf>. Accessed 2 Jun. 2020.
4. "Manual Cancerología Piel -digital.indd - Instituto Nacional de." <https://www.cancer.gov.co/files/libros/archivos/Piel>. Accessed 2 Jun. 2020.
5. "Diagnóstico y tratamiento de los tumores malignos de piel." <http://www.scielo.org.mx/pdf/amga/v15n2/1870-7203-amga-15-02-00154.pdf>. Accessed 2 Jun. 2020.
6. "Aplicación de Ultrasonidos en Dermatología - Esaote." <https://www.esaote.com/es-ES/soluciones-clinicas/diagnostico/aplicacion-de-ultrasonidos-en-dermatologia/>. Accessed 2 Jun. 2020.
7. "Whittle C, Martínez W, Baldassare G, Smoje G, Bolte K, Busel D, González S. Pilomatrixoma: diagnóstico ecotomográfico. Rev Med Chil 2003; 131: 735-740.
8. Maize JC. Cutaneous pathology. Churchill Livingstone. 1 ed. US. 1998
9. "Rumack C, Wilson S, Charboneau J. Diagnostic Ultrasound. Year Book, Inc. Second Edition. Mosby. 1998; 2: 3-33
10. Dra. Carolina Whittle P, TM. Gina Baldassare P. Rev. chil. radiol. v.10 n.2 Santiago 2004
11. <https://www.esaote.com/es-ES/soluciones-clinicas/diagnostico/aplicacion-de-ultrasonidos-en-dermatologia/>
12. Elva Cárdenas, Antonio Sosa, Paulina Bezaury, Jorge Vázquez La Madrid, Edgardo Reyes, Rocío Orozco Topete, Utilidad del ultrasonido de alta resolución de 17 MHz en lesiones cutáneas palpables. Análisis de 27 pacientes <https://www.medigraphic.com/pdfs/derrevmex/rmd-2009/rmd093c.pdf>.
13. <http://www.sochiderm.org/web/admin/revistas/1-2014/files/assets/downloads/page0016.pdf>
14. https://www.sochiderm.org/web/revista/30_1/3.pdf
15. <https://www.actasdermo.org/es-incorporacion-ecografia-dermatologia-articulo-S0001731014001872>
16. https://www.webcir.org/revistavirtual/articulos/noviembre14/colombia/caracterizacion_de_lesiones_colombia_esp.pdf

CASE REPORT

Ultrasound in non-melanoma skin cancers, dermatology department, Riobamba's General Teaching Hospital, november 2019 march 2020.

Carlos Martínez-Fiallos,* Myriam Arboleda Lima, Maria Gabriela Martínez-Arboleda*****

* Dermatologist; Riobamba's Provincial General Teaching Hospital.

** Msc. Degree in Nursing, Ambato's Provincial General Teaching Hospital.

*** Nursing Student, Third Semester at Technical University of Ambato.

Corresponding author:
cmartinezfiallos@gmail.com

Key words: Malignant skin tumor, Ultrasound, Hypoechoic, Hyperechoic, Isoechoic.

Date of receipt: 05-04-2021

Date of acceptance: 21-08-2021

Date of publication:

ABSTRACT

Technological advances in imaging have allowed one to use devices such as ultrasound equipment for the analysis of benign and malignant skin lesions, with the aim of direct lesional visualization. It is an inexpensive, effective, non-invasive method for the observation of lesions in real time. The image analysis of benign or malignant lesions of the skin enables direct assessment of both the lesion and the involvement of neighboring structures. Imaging facilitates the differentiation of basal cell carcinoma from squamous cell carcinoma, being the first one regular, defined, hypoechoic, with hyperechoic lesions inside. Moreover, these tumor lesions involve peripheral inflammatory processes and low vascular flow when analyzed with the Doppler. The second type is a poorly defined, irregular lesion with no epidermis, which is the most important characteristic of this type of tumor lesion.

INTRODUCTION

Skin cancer is the most common neoplasm worldwide, increasing its presence remarkably during the last decade. About 2 million new cases are diagnosed each year in the United States. In Mexico, it has been reported that skin cancer represents 14.6% of malignant neoplasms. In Ecuador, indexes for males and females corresponded to 28.09% and 32% respectively. In the city of Riobamba, 150 malignant neoplasms were diagnosed; 35% corresponded to men and 18% to women over 40 years of age. Skin neoplasms constitute a group of visible, common, accessible, and variable lesions. It is believed that between 40 to 50% of the elderly population (+60) will present this neoplasm at some point in their lives.

The skin surface covers an area of 180,000 square centimeters, surrounding the entire human body and enabling contact with the external environment.^{6,7}

Ultrasound enables adequate assessment of the skin anatomy. Normally, the epidermis, shown as an echogenic line, corresponds to the interface between the coupling gel and surface of the skin. The ultrasound shows the dermis as a band measuring approximately 2-4 mm, with a hypoechoic superficial component, corresponding to the papillary dermis and a deep echogenic portion, corresponding to the reticular dermis. The hypodermis or subcutaneous tissue is represented as a hypoechoic tissue with echogenic linear

striations, representing the fibers that separate the adipose lobules.⁹

Most malignant skin lesions are located on photoexposed areas, affecting the elderly or immunocompromised patients. Non-melanoma skin neoplasms originate from progenitor precursor cells. These are basal cell, squamous cell and sweat gland carcinoma, along with Merkel cell carcinoma. Risk factors involve skin phototypes I and 2, chronic exposure to arsenic, or ionizing radiation, and genetic alterations, such as the p53 gene of Xeroderma Pigmentosum.

In recent years, ultrasound has been used as diagnostic aid in numerous skin diseases to correctly evaluate benign and malignant skin lesions in the epidermis, dermis and hypodermis, as well as blood vessels near the skin.

An accurate measurement of the thickness of skin and the evaluation of cutaneous internal structures can provide relevant information related to the performance of surgical or non-surgical procedures, therapeutic and cosmetic treatments, as well as patient follow-up.

As Jordi Mollet Sánchez indicates "Ultrasound and its features are ideal for the study of these tumors: it is fast, safe, cheap, and easily accessible. At a basic level, it provides data that helps to confirm the diagnosis, enabling the assessment of lesional size, along with depth and infiltration of contiguous structures".

Malignant skin lesions require ultrasound, as it is essential for the evaluation of lesions in real time.¹⁰

Basal cell carcinoma is characterized by being located on the dermoepidermal junction. It manifests as hypoechoic, heterogeneous with well-defined borders and presents with internal hyperechoic points, whose significance is completely unknown, as stated by Jordy Mollet Sanchez (2017). There is abundance of blood vessels, which are dependent on tributaries of low blood flow. There are two essential artifacts. One is the angulated appearance at the base of the lesion, which does not correspond with the tumor, but with an inflammatory component, and poorer margin definition due to isoechoic components corresponding to sebaceous gland hyperplasia.

Squamous cell carcinomas are the second group of tumor lesions affecting the skin. They are relatively benign, easily resectable with different methods, such as surgery, cryosurgery, or photodynamic therapy. However, there is a group of lesions that, due to their characteristics, can be identified as high risk. They have an aggressive biological behavior, with a tendency to local recurrence, and local or distant metastases. Sonographically, it is a more complex lesion than basal cell carcinoma, with a hypoechoic, homogeneous pattern of irregular and poorly differentiated morphology and margins, and a pattern reflecting posterior acoustic shadowing, manifesting epidermal ulceration and infiltration to deep planes.

Clinical and diagnostic value of the 17 MHz high-resolution ultrasound lies in its ability to differentiate lipomas from other skin lesions. In patients with melanoma and basal cell carcinoma, ultrasound enabled the planning of surgical resection due to measurements of tumor margins and depth. The hypoechoic pattern of the ultrasound allowed for the distinction of benign tumors from malignant ones.¹²

MATERIALS AND METHODS

All patients who attended the Dermatology consultation of the General Teaching Hospital of Riobamba from November 2019 to March 2020 were reached out. A case-control study was conducted with 50 patients, whose age matched the age of the risk group with clinical suspicion of malignant skin tumor. Thus, an analysis with the Mindray DC-N3 ultrasound system and 18 Hz transducer was carried out. Both the coronal and sagittal planes were analyzed. Many of them revealed the imaging descriptions found in medical literature.

RESULTS

Tumor lesions analyzed by imaging, especially basal cell carcinomas, were recognized as sonographically homogeneous, regular, defined lesions, with easily identifiable hyperechogenic microcalcifications, resembling a starry sky, with low vascular flow, originating from musculocutaneous perforator arteries. Histopathology revealed no calcifications, along with

abundant inflammation around the tumor lesion. Squamous cell carcinomas did not evidence any lymphatic or perineural infiltration.

CONCLUSION

Ultrasound in dermatology is recognized as a useful, easy-to-use, accessible, non-invasive tool that allows one to accurately determine the location and extent of the lesion, as well as the infiltration to deep planes. It also enables the local evaluation of possible lymph node involvement, and the complete evaluation of vascular territories with the aim of accomplishing a better flap design to cover the surgical defect. Another possibility ultrasound offers is the early detection of metastasis, as occurs in melanomas when detecting the sentinel node, in addition to evaluating the possibility of local recurrence.

REFERENCES

1. "Diagnóstico y tratamiento de los tumores malignos de piel." <http://www.scielo.org.mx/pdf/amga/v15n2/1870-7203-amga-15-02-00154.pdf>. Accessed 2 Jun. 2020.
2. "Incidencia de cáncer de piel en población de Machala, Ecuador.." <https://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/6893427.pdf>. Accessed 2 Jun. 2020.
3. "tumores de piel - Acta Médica Colombiana." <http://www.actamedicacolombiana.com/anexo/articulos/06-1982-02.pdf>. Accessed 2 Jun. 2020.
4. "Manual Cancerología Piel -digital.indd - Instituto Nacional de." <https://www.cancer.gov.co/files/libros/archivos/Piel>. Accessed 2 Jun. 2020.
5. "Diagnóstico y tratamiento de los tumores malignos de piel." <http://www.scielo.org.mx/pdf/amga/v15n2/1870-7203-amga-15-02-00154.pdf>. Accessed 2 Jun. 2020.
6. "Aplicación de Ultrasonidos en Dermatología - Esaote." <https://www.esaote.com/es-ES/soluciones-clinicas/diagnostico/aplicacion-de-ultrasonidos-en-dermatologia/>. Accessed 2 Jun. 2020.
7. "Whittle C, Martínez W, Baldassare G, Smoje G, Bolte K, Busel D, González S. Pilomatrixoma: diagnóstico ecotomográfico. Rev Med Chil 2003; 131: 735-740.
8. Maize JC. Cutaneous pathology. Churchill Livingstone. 1 ed. US. 1998
9. "Rumack C, Wilson S, Charboneau J. Diagnostic Ultrasound. Year Book, Inc. Second Edition. Mosby. 1998; 2: 3-33
10. Dra. Carolina Whittle P, TM. Gina Baldassare P. Rev. chil. radiol. v.10 n.2 Santiago 2004
11. <https://www.esaote.com/es-ES/soluciones-clinicas/diagnostico/aplicacion-de-ultrasonidos-en-dermatologia/>
12. Elva Cárdenas, Antonio Sosa, Paulina Bezaury, Jorge Vázquez La Madrid,Edgardo Reyes,Rocío Orozco Topete, Utilidad del ultrasonido de alta resolución de 17 MHz en lesiones cutáneas palpables. Análisis de 27 pacientes <https://www.medigraphic.com/pdfs/derrevmex/rmd-2009/rmd093c.pdf>.
13. <http://www.sochiderm.org/web/admin/revistas/1-2014/files/assets/downloads/page0016.pdf>
14. https://www.sochiderm.org/web/revista/30_1/3.pdf
15. <https://www.actasdermo.org/es-incorporacion-ecografia-dermatologia-articulo-S0001731014001872>
16. https://www.webcir.org/revistavirtual/articulos/noviembre14/colombia/caracterizacion_de_lesiones_colombia_esp.pdf

CASO CLÍNICO

Policondritis recidivante asociada a trago accesorio. Reporte de un caso y breve revisión de la literatura.

Enrique Úraga,* Enrique Loayza,** Verónica Úraga,*** Jessica López,*** Annette Morán,**** Vladimir Preciado***

- * Director del Centro Dermatológico "Dr. Úraga - Guayaquil - Ecuador". Director del Posgrado de Dermatología UCSG
- ** Dermatopatólogo. Director del Departamento de Dermatología Hospital Luis Vernaza. Guayaquil - Ecuador
- *** Dermatólogo del Centro Dermatológico "Dr. Úraga - Guayaquil - Ecuador".

Correspondencia a:
drenriqueuragap@hotmail.com

Palabras clave: Patología de Orejas. Policondritis recidivante. Trago accesorio.

Fecha de recepción: 19-07-2021
Fecha de aceptación: 02-08-2021
Fecha de publicación:

RESUMEN

La Policondritis Recidivante es una enfermedad inflamatoria de aparición recurrente del tejido conjuntivo, de infrecuente observación y que se localiza preferencialmente en el pabellón auricular, nariz y en el árbol traqueo bronquial. El Trago Accesorio esta definido como estructuras auriculares supernumerarias congénitas consideradas como una curiosidad anatómica, que corresponde a una anomalía del primer arco branquial, presente desde el nacimiento, pudiendo contener glándulas ecrinas, unidades pilosebáceas y cartílago.

Se presenta el caso de un paciente de 66 años quien consulta por presentar un proceso inflamatorio, acentuado, bilateral de pabellones auriculares con pocos días de evolución pero con carácter recidivante, si bien en los anteriores episodios el proceso era unilateral. El cuadro se presentó por primera ocasión 7 años antes. En la región del trago del apéndice auricular derecho se aprecia tumoración de apariencia pedunculada de alrededor de 2 cms de diámetro que el recuerda ha estado presente toda la vida y que corresponde a un trago accesorio unilateral. Se realiza estudio histopatológico de la zona inflamada y se realiza una breve revisión bibliográfica de ambos temas.

INTRODUCCIÓN

La patología de las orejas corresponde a uno de esos capítulos de la dermatología algo olvidados que pueden ser específicos de la zona, o bien ser parte de un cuadro generalizado o una complicación o extensión de otros procesos.

La Policondritis Recidivante (PR) es una enfermedad inflamatoria de aparición repetitiva del tejido conjuntivo, de infrecuente observación y que se localiza preferencialmente en todas las estructuras cartilaginosas como el pabellón auricular, nariz y en el árbol traqueobronquial,

pared del tórax, articulaciones periféricas e igualmente en otras áreas ricas en proteoglicanos como ojos, oído medio, riñón, corazón y vasos sanguíneos.¹⁻²⁻³

Esta entidad fué descrita por Jaksch-Wartenhost en Praga en 1923 quien la llamó policondromatía, luego la enfermedad recibió diferentes denominaciones como condromalacia sistémica, pancondritis, policondritis atrófica crónica y condritis reumatoide, para finalmente Pearson et al. en 1960 le dieran su nombre definitivo y más apropiado como PR,⁴ siendo considerada

como una enfermedad multisistémica, crónica, de un probable origen autoinmune³ y con una incidencia estimada de 3,5 casos por millón de habitantes y año.

El Trago Accesorio (TA) es una entidad que bibliográficamente es citada con una gran variedad de nombres como poliotia, pabellón auricular accesorio, oreja supernumeraria, apéndice branquial o preauricular entre muchos otros. Son estructuras auriculares supernumerarias congénitas consideradas como una curiosidad anatómica que corresponden a una anomalía del primer arco branquial y que, siendo una malformación esta siempre presente desde el nacimiento, aunque muchas veces no es tomada en cuenta. Puede contener glándulas ecrinas, unidades pilosebáceas y cartílago. Su origen puede ser hereditario y se reportan casos familiares, pero igualmente puede ser simplemente embriopático.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 66 años, hipertenso controlado y con antecedentes de alergia medicamentosa a la penicilina. Un hijo con diagnóstico de xeroderma pigmentoso.

El paciente consulta por presentar eritema y edema de región auricular, bilateral, acompañado de dolor moderado en ambos lados, pero con predominio del lado izquierdo. El eritema e inflamación respetan el lóbulo de las orejas (Fig. 1 y 2). Los pabellones se encuentran edematosos y con marcado aumento de su volumen (Fig. 3 y 4). En la oreja derecha naciendo de la parte anterior del trago se observa una tumoración de aspecto pediculado, color de la piel normal, con forma que semeja un pendiente en forma de gota y que se corresponde claramente con el diagnóstico de TA.

El paciente refiere que el cuadro se remonta a siete años antes cuando presentó un primer episodio con similares características, pero solo en el lado izquierdo y que dos años después tuvo un segundo cuadro, pero en esta ocasión, el problema se presentó en la oreja derecha, habiendo sido tratado en ambos casos como celulitis aguda.

Se solicita biopsia del nódulo de pabellón auricular izquierdo y se envía para estudio histopatológico con diagnóstico presuntivo de celulitis vs policondritis recidivante.

El estudio histopatológico reportó Epidermis de aspecto normal. La dermis muestra un leve infiltrado inflamatorio perivascular superficial a predominio de linfocitos con dilatación de los capilares (Fig. 5). El cartílago subyacente muestra arquitectura adecuada con focos de degeneración eosinofílica hacia la periferia e infiltrado próximo al cartílago (Fig. 6). Estos cambios histológicos son compatibles con Policondritis Recidivante.

Con este diagnóstico se solicitan exámenes de laboratorio con la intención de iniciar tratamiento con dapsona, encontrándose los mismos dentro de la normalidad y la G6FDH dentro de límites usuales.



Figura 1. Eritema e inflamación del pabellón auricular derecho. Respeto del lóbulo. Presencia de tumoración pedunculada que nace en la zona anterior del trago.



Figura 2. Eritema e inflamación del pabellón auricular izquierdo. Respeto del lóbulo. Se observa el sitio de la biopsia.



Figuras 3 y 4. Con la misma disposición de las fotos anteriores, se observa en una vista posterior notorio edema con gran aumento de volumen de las dos orejas.

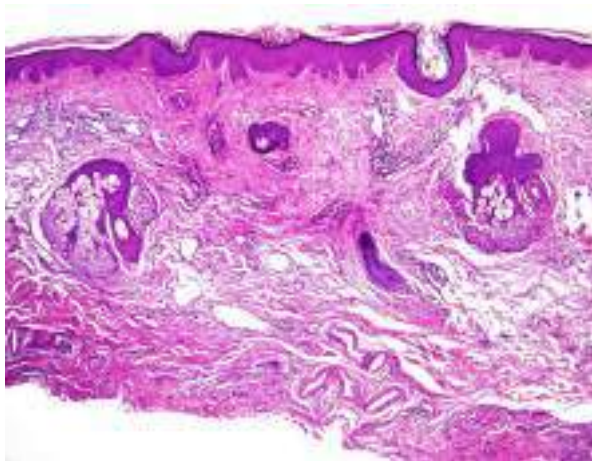


Figura 5. Dermis con infiltrado perivascular superficial con dilatación de los capilares.

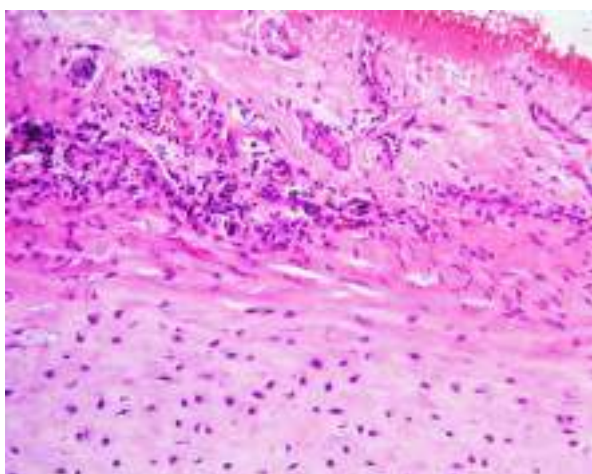


Figura 6. Cartílago subyacente con focos de degeneración eosinofílica hacia la periferia e infiltrado próximo al cartílago.

Se inicia tratamiento con dapsona a la dosis de 50 mg (1/2 tableta diaria) por 7 días y luego 100mg/d (1 tableta) después de almuerzo, se asocia 1 mg de ácido fólico diaria por vía oral y se cita al paciente en 40 días para su evaluación.

El paciente no retorna en la fecha indicada, sino que lo hace 5 meses después, señalando que tomó la medicación por un mes y medio y que tuvo mejoría prácticamente total sin que hasta el momento presente recidiva. Durante el examen físico, solo se aprecia leve aumento del tamaño de la oreja derecha y ausencia de inflamación. Se le indica al paciente aplicación tópica de pimecrolimus al 1% por las noches durante una semana y luego BID por dos meses. El paciente no ha retornado para su control.

DISCUSIÓN

De la Policondritis Recidivante

La etiología de la PR permanece oscura, múltiples teorías han sido invocadas, desde una predisposición genética demostrada en la región Ir del antígeno de histocompatibilidad humano (HLA) clase II⁶ o, en otro caso por asociación con HLA/DR4/DQ8 en las células presentadoras de antígenos y en los linfocitos CD4T helper positivos en los sitios de lesión.⁷⁻⁸ Finalmente diversos reportes sugieren que eventos como agresiones mecánicas, químicas, infecciosas y el cáncer, dirigidos a estructuras cartilaginosas, pueden provocar la aparición de PR en pacientes genéticamente susceptibles.⁸ Borgia et al. en su artículo de revisión también hacen hincapié sobre teorías relacionadas con anticuerpos circulantes contra los colágenos II, IX y XI en pacientes con PR, lo que sugiere que la autoinmunidad específica del cartílago puede desempeñar un papel crucial en la patogénesis de la PR y, si se considera que el colágeno tipo II representa el 95 % del contenido total del colágeno del cartílago se puede entender que tal vez represente un objetivo primario muy importante de la autoinmunidad y, de hecho, se han detectado anticuerpos contra CII en un tercio de los pacientes con PR. Otros antígenos blanco aceptados son; la matrilina -1 y las proteínas de la matriz oligomérica del cartílago, cuyas variaciones en sus niveles han sido detectadas durante los episodios de PR, lo que probablemente refleja un aumento de la liberación desde el cartílago dañado.⁹

Clínicamente, el hecho más característico y común es el compromiso auricular, pero como señalamos anteriormente, otros sitios del cuerpo pueden estar comprometidos. El compromiso auricular se observa en aproximadamente 90% de los casos y el ataque está restringido estrictamente a los fragmentos cartilaginosos de la aurícula con respeto total de los lóbulos.

Los pacientes por lo común buscan atención médica por presentar cambios en el color de la oreja, sensibilidad y/o dolor. Los episodios presentan un patrón con recaídas y remisiones y pueden dejar como secuela deformidad del pabellón auricular, siendo de acotar que en un tercio de los pacientes con PR existe afectación del oído con alteración de la audición, tinnitus y vértigo.¹⁰

No existen signos patognomónicos que guíen hacia el diagnóstico de PR, en realidad se lo hace por la suma de varios hechos que han sido reunidos por diversos autores para elaborar varios criterios diagnósticos como son el de Mc Adam y col en 1976,¹¹ Damiani y Levine en 1979¹² y Michet y col en 1986.¹³ El primero solicita 3 de 6 hechos clínicos para el diagnóstico y no le es indispensable la histopatología, en cambio Damiani la incluye y solicita entonces la suma de un criterio clínico de los 6 de Mc Adams más la positividad de la histopatología y sumado a esto la respuesta terapéutica a la DDS o corticoterapia para confirmar el diagnóstico de PR.¹⁰

Resumiendo entonces, Mc Adam, en 1976 emite sus criterios¹¹ y especifica que:

El diagnóstico de policondritis recidivante se realiza en pacientes que presentan tres o más de las siguientes características clínicas:

1. Condritis auricular bilateral recurrente
2. Condritis nasal
3. Poliartritis inflamatoria no erosiva
4. Inflamación ocular (queratitis, uveítis, escleritis y/o episcleritis)
5. Inflamación laríngeo-traqueal-bronquial
6. Deterioro auditivo (pérdida neurosensorial, vértigo y/o acúfenos)

En 1979 estos criterios fueron revisados por Damiani y Levine¹²⁻¹⁴ quienes redefinen la positividad del diagnóstico de la siguiente manera:

1. El paciente demuestra tres o más de los criterios de McAdam. No es necesaria la confirmación histológica
2. El paciente demuestra uno o más de los criterios de McAdams con una confirmación histológica
3. El paciente presenta condritis en al menos dos localizaciones anatómicas separadas, que responden al tratamiento con corticosteroides

Es interesante que la PR tiene a su vez manifestaciones cutáneas en un 14 a 37 % de los casos y que diversos autores han señalado,¹⁴⁻¹⁵⁻¹⁶⁻¹⁷ entre ellas, púrpura, pápulas, nódulos semejando eritema nudoso, aftosis, erupción urticarial, úlceras de oreja, livedo reticularis, eritema elevatum diutinum, pustulosis, flebitis superficial, úlceras de los miembros, necrosis distal. Hay que señalar que las manifestaciones cutáneas son a veces la primera manifestación de la PR en el 12% de los casos.¹⁸ No debemos olvidar que el cuadro presenta además manifestaciones oculares, respiratorias, musculoesqueléticas, hematológicas, cardiovasculares, neurológicas, renales.¹⁹

El estudio histopatológico con frecuencia muestra infiltrado celular de linfocitos, neutrófilos y células plasmáticas, más evidentes en la interfaz cartílago-piel, así como el reducido número de condrocitos en las zonas de destrucción del cartílago. En general la biopsia del cartílago es similar en todos los órganos examinados. Hay pérdida de mucopolisacáridos de la matriz y el cartílago pierde su tinción basófila con hematoxilina y eosina. Hay una inflamación pericondrial en la que participan principalmente linfocitos, pero los neutrófilos pueden ser predominantes en las lesiones tempranas.²⁰

Por lo menos un tercio de los pacientes con PR muestran enfermedades asociadas de diversa índole²⁰ siendo la lista de las mismas bastante larga y en ella se incluyen trastornos autoinmunes como LES, esclerosis sistémica, enfermedad mixta del tejido conectivo, síndrome de Sjögren, dermatomiositis, vasculitis.²¹ Se ha descrito un número creciente de casos de PR relacionados con enfer-

medades malignas, en especial síndrome mielodisplásico y, aunque con menor frecuencia, tumores sólidos (vejiga, mama, pulmón, colon páncreas) u otras neoplasias hematológicas como linfoma. Hay reportes de asociación con pustulosis palmoplantar,²² síndrome de Sweet,²³⁻²⁴ eritema nudoso.²⁵

Diagnóstico Diferencial de la PR

La condritis o inflamación del oído externo también puede producirse con un traumatismo o una infección, sin embargo en esta última causa, el lóbulo de la oreja suele estar atacado, mientras que la PR esta siempre respetado. Si la condritis auricular es bilateral, recurrente, se resuelve espontáneamente y se asocia a otras características de la PR, el diagnóstico de PR puede hacerse con facilidad, pero si el proceso es unilateral, se debe considerar siempre una infección por *Pseudomonas aeruginosa* con otitis externa necrotizante.²⁰

Del Trago Accesorio

Ya indicamos que en la oreja derecha a nivel del trago se observaba una tumoración clínicamente compatible de manera absoluta con TA. Durante la etapa embriológica los pabellones auriculares se originan y desarrollan a partir de seis proliferaciones mesenquimatosas en el día 42 de la gestación, las cuales están ubicadas en los extremos dorsales del primer y segundo arco branquial, rodeando la hendidura laríngea. Durante el desarrollo embriológico, los primeros arcos branquiales crecen ventralmente hacia la línea media para formar la mandíbula. El trago, única zona del pabellón auricular que deriva del arco mandibular, se desarrolla a partir de la porción dorsal. El TA se encuentra a lo largo de la migración de los primeros arcos branquiales. Inicialmente se ubican en parte inferior del cuello, cuando el maxilar inferior se desarrolla suben hasta ubicarse en las zonas laterales de la cabeza a la altura de los ojos, para luego fusionarse y dar origen a las orejas.⁵

Del primer arco branquial se derivan el trago, el hélix y la rama superior del antehélix y del segundo se forman la concha, el antehélix y el antitrigo. Generalmente se

presenta como lesión solitaria, pero puede ser múltiples,²⁶ uni o bilaterales siendo la presentación más frecuente a nivel de la región preauricular cerca del trago e igualmente pueden tener otras localizaciones como por ejemplo el cuello²⁷⁻²⁸ a lo largo del músculo esternocleidomastoideo. Sin embargo, estos pacientes deben ser examinados dado que pueden asociarse con otras malformaciones o con otros síndromes (Goldenhar, Townes-Brocks, Treacher-Collins Wolf-Hirschhorn, Delleman, Noonan, asociación VACTERL, etc).²⁶⁻²⁹⁻³⁰⁻³¹

Estas lesiones se clasifican generalmente de acuerdo a ubicación y patrones de presentación. De acuerdo a la localización se las ha dividido en dos grupos, el primero corresponde a las lesiones ubicadas en la cara y el segundo a las localizadas en la subunidad auricular, y estos dos grupos a su vez se subdividen en otros subgrupos de acuerdo a la zona tomada bien sea de cara o boca, o bien de otro lado de acuerdo con la zona anatómica comprometida del pabellón auricular.

De acuerdo al patrón de presentación a su vez se la ha dividido en (Fig 7):

a) Pedunculados que a su vez se subdividen en:

- Esféricos
- Ovoides
- Lobulados
- Nodulares

b) Sésiles

c) Areoladas

d) Remanentes

e) Deprimidas

Dado que se trata de una malformación congénita menor y de carácter benigna, el tratamiento no es realmente necesario, si por motivos estéticos se desea su eliminación, la extirpación quirúrgica debe ser completa para evitar complicaciones sobre todo cuando la anomalía es profunda y evitando siempre extirpaciones con método de afeitado o similares.²⁸

En nuestro paciente la lesión se ubica dentro de las formas pedunculadas y en el subtipo ovoide.

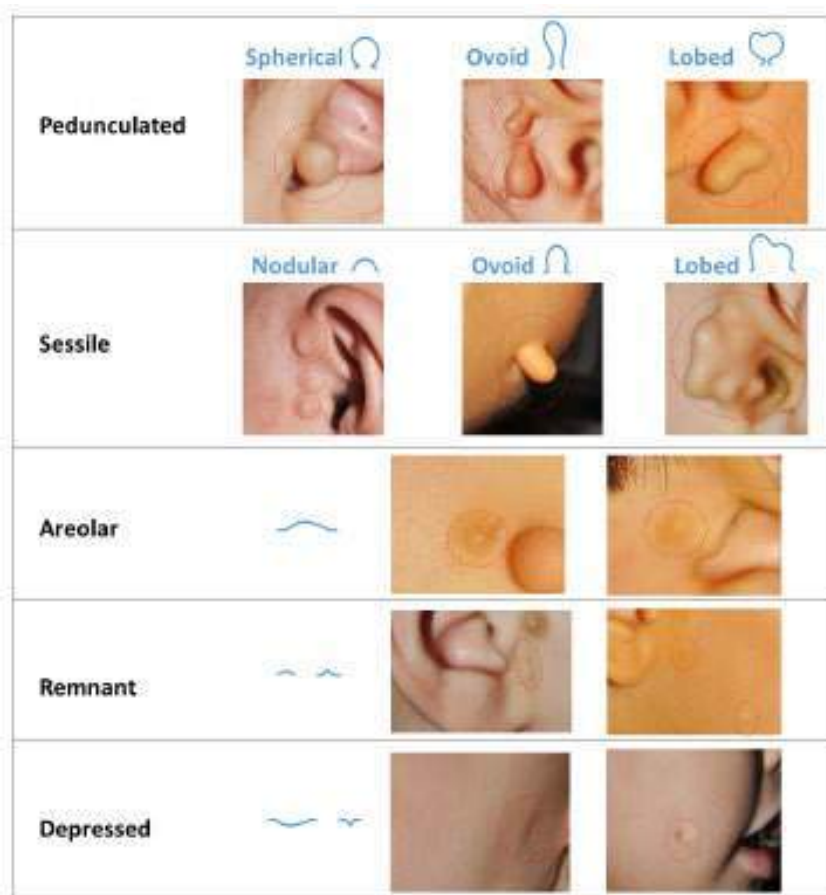
Patrones de acuerdo a la forma de presentación (tomado de Zeumer M. et al. en³²)

Figura 7. Tomada de.³² Se aprecia en forma visual los patrones de presentación del TA. Nuestro caso correspondería a la forma pedunculada ovoide.

TRATAMIENTO

En lo que al TA se refiere recalcamos que en realidad no es necesario salvo por motivos estéticos.

En cuanto a la PR las formas leves de la enfermedad tan solo requieren antiinflamatorios o corticoides orales en dosis bajas. Las formas más severas o refractarias se tratan con dapsona o prednisona en dosis más elevadas, existen reportes de casos muy severos en que se ha utilizado terapia inmunosupresora (MTX, azatioprina, mofetil micofenolato) e incluso publicaciones de casos tratados con terapia biológica (infliximab etanercept, tozilizumab, rituximab).⁴⁻³³

CONCLUSIÓN

Hemos presentado un caso de asociación de TA y PR, en la literatura a nuestro alcance no hemos encontrado reportes al respecto. El diagnóstico de la PR se hizo en base del aspecto clínico, evolución episódica, inicialmente unilateral, cambiando de lado del pabellón afectado en cada brote para finalmente tornarse bilateral, el respeto de los lóbulos de las orejas, la sintomatología acorde con el cuadro y el estudio histopatológico que apoya el diagnóstico, cumpliendo así los criterios modificados por Damiani, asociado a una buena respuesta terapéutica con la dapsona. La presentación de los dos cuadros en una misma ubicación, es decir en el pabellón auricular es muy infrecuente lo que apoya nuestro interés en esta comunicación.

BIBLIOGRAFÍA

- Sharma A, Dutt-Law A, Bambery P, Sagar V, Wanchu A, Dhir V. Relapsing polychondritis: clinical presentations, disease activity and outcomes. *Orphanet J Rare Dis* 2014; 9: 198.
- Vargas P, Loyola K, Schrag B y Solís S. Policondritis recidivante. *Rev. argent. dermatol.* 2016; 97: versión On-line ISSN 1851-300X
- Martínez Z, Montis MC, Saracíbar N, Sxoloeta R. Policondritis recidivante: una entidad no siempre fácil de diagnosticar. *PIEL* 2012; 27: 283-294
- Ucinia LP, Viteri FJ, Peralvo MF, Peralvo JA. Policondritis recidivante: manifestaciones clínicas y tratamiento. *Revista Cubana de Reumatología.* 2020;22:e142
- Cabeza R, Dosil VL, San Nicasio CS, Velázquez D, Mauleón C, Hernanz JM. Trago Accesorio. *Acta Pediatr Esp.* 2006; 64: 115-116
- Zeuner M, Straub RH, Rauh G, et al. Relapsing polychondritis: clinical and immunogenetic analysis of 62 patients. *J Rheumatol* 1997; 24: 96.
- Cuestas D, Peñaranda E, Mora S, Cortes C, Galvis I, Patiño M, Velasquez O. Relapsing polychondritis, an underestimated dermatological urgency: case report and literature review. *International Journal of Dermatology* 2017, 56, 1379-1386
- Arnaud L, Mathian A, Haroche J, Florochov G, Amoura Z. Pathogenesis of relapsing polychondritis: A 2013 update. *Autoimmunity Reviews* 2014;13: 90-95
- Borgia F, Giuffrida R, Guarneri F, Cannavo S. Relapsing Polychondritis: An Updated Review. *Bio-medicines* 2018; 6: 84- 14 pags.
- Emmungil H, Aydin SZ. Relapsing polychondritis. *Eur J Rheumatol* 2015; 4: 155-9
- McAdam, L.P.; O'Hanlan, M.A.; Bluestone, R.; Pearson, C.M. Relapsing polychondritis: Prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine* 1976, 5, 193-215
- Damiani, J.M.; Levine, H.L. Relapsing polychondritis—Report of ten cases. *Laryngoscope* 1979, 89, 929-946
- Michet, C.J.; McKenna, C.H.; Luthra, H.S.; O'Fallon, W.M. Relapsing polychondritis: Survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann. Intern. Med.* 1986, 104, 74-78
- Smylie AL, Malhotra N, Brassard A. Relapsing Polychondritis: A Review and Guide for the Dermatologist. *Am J Clin Dermatol* 2016 DOI 10.1007/s40257-016-0226-0
- Tronquoy A, de Quatrebarbes J, Picard D, et al. Papular and annular fixed urticarial eruption: a characteristic skin manifestation in patients with relapsing polychondritis. *J Am Acad Dermatol.* 2011;65:1161-6.
- Shimizu J, Oka H, Yamano Y, et al. Cutaneous manifestations of patients with relapsing polychondritis: an association with extracutaneous complications. *Clin Rheumatol.* 2016;35:781-3.
- Tognetti L, Rubegni P, Vitiell G, Bormioli S, Carraro A, Cinotti E, Fimiani M, Maggi E. Persistent unilateral ulcer of the ear as the first manifestation of relapsing polychondritis *Clinical and Experimental Dermatology* 2018 ;43:817-831
- Francés C, El Rassi R, Laporte JL, Rybojad M, Papo T, Piette JC. Dermatologic Manifestations of Relapsing Polychondritis A Study of 200 Cases at a Single Center *MEDICINE* 2001;80:173-9,
- Rapini RP, Warner NB. Relapsing polychondritis. *Clinics in Dermatology* 2006; 24: 482- 485
- Chopra R, Chaudhary N, Kay J. Relapsing Polychondritis. *Rheum Dis Clin N Am* 2013;39: 263-276
- File I, Trinn C, Mátyus Z, Ujhelyi L, BallaJ, Mátyus J. Relapsing polychondritis with p-ANCA associated vasculitis: Which triggers the other? *World J Clin Cases* 2014;2: 912-917
- Kwon WJ, Kim MS, Park JY, Cho EB, Park EJ, Kim KH, Kim KJ. A Case of Relapsing Polychondritis with Palmoplantar Pustulosis. *Indian J Dermatol* 2016;61:693-694
- Washio K, Oka M, Ohno K, Shimizu H, Kawano S, Kunisada M, Nishigori C. Case of recurrent Sweet's syndrome in a patient with relapsing polychondritis and myelodysplastic syndrome. *J Dermatol* 2012 ;39:731-3
- Lu PH, Lin YC, WuYH. Relapsing polychondritis complicated with Sweet's Syndrome and normolipemic neutrophilic xanthomatosis successfully treated by dapsone. *International Journal of Dermatology* 2011; 50: 212-214
- Castrejón I, Ibáñez M, Vicente E, Steegmann JL, Castañeda S. Relapsing Polychondritis Associated With a Lymphoplasmocytic Lymphoma and

- Eritema Nodosum Reumatol Clin. 2007;3:45-7
26. Multiple accessory tragi in a case of Down's syndrome. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2012;78:776
 27. Yin X-F, Shi J, Hua Z-X, Miao X, Zhou B-R. Case series of neck accessory tragus. J Cosmet Dermatol. 2019;00:1-3
 28. Monteagudo B, Carballeira I, León E, Corrales A, Romarís R, Cabanillas M, Fernández R. Trago accesorio. PIEL 2010;25: 450-453
 29. Rankin JS, Schwartz RA. Accessory Tragus: A Possible Sign of Goldenhar Syndrome. CUTIS 2011;88:62-64
 30. Bahrani B, Kachemoune A. Review of accessory tragus with highlights of its associated syndromes. International Journal of Dermatology 2014; 53: 1442-1446
 31. Cantalejo FB, Alós AP, Fontestad NR. Trago accesorio: una clave para el diagnóstico de anomalías sindrómicas Med Cutan Iber Lat Am 2009;37:94-97
 32. Hwang J, Cho J, Burm JS. Accessory auricle: Classification according to location, protrusion pattern and body shape. Archives of Plastic Surgery 2018;45:411-417
 33. Lekpa FK, Chevalier X. Refractory relapsing poly-chondritis: challenges and solutions. Rheumatology: Research and Reviews 2018;10 1-11

CASE REPORT

Relapsing polychondritis associated with accessory tragus. Case report and brief review of the literature

Enrique Úraga,* Enrique Loayza,** Verónica Úraga,*** Jessica López,*** Annette Morán,**** Vladimir Preciado***

* Director of the Dermatological Center "Dr. Úraga - Guayaquil - Ecuador". Director of Postgraduate Dermatology UCSG.

** Dermatopathologist. Director of the Department of Dermatology Hospital Luis Vernaza. Guayaquil - Ecuador

*** Dermatologist of the Dermatologic Center "Dr. Úraga - Guayaquil - Ecuador".

Corresponding author:
drenriqueuragap@hotmail.com

Key words: Ear pathology.
Relapsing polychondritis.
Accessory tragus.

Date of receipt: 19-07-2021
Date of acceptance: 02-08-2021
Date of publication:

ABSTRACT

Relapsing polychondritis is an inflammatory disease of recurrent appearance of the connective tissue, infrequently observed and preferentially located in the pinna, nose and tracheobronchial tree. The accessory tragus is defined as congenital supernumerary auricular structures considered as an anatomical curiosity, which corresponds to an anomaly of the first branchial arch, present from birth, and may contain eccrine glands, pilosebaceous units and cartilage.

We present the case of a 66-year-old patient who consulted for presenting an inflammatory process, accentuated, bilateral, of auricular pavilions with few days of evolution but with recurrent character, although in the previous episodes the process was unilateral. The condition presented for the first time 7 years earlier. In the region of the tragus of the right auricular appendage there was a tumor of pedunculated appearance of about 2 cm in diameter that the patient recalled had been present all his life and that corresponded to a unilateral accessory tragus. Histopathological study of the inflamed area is performed and a brief bibliographic review of both subjects is made.

INTRODUCTION

The pathology of the ears corresponds to one of those somewhat forgotten chapters of dermatology that can be specific to the area, or be part of a generalized picture or a complication or extension of other processes.

Relapsing polychondritis (RP) is an inflammatory disease of repetitive appearance of the conjunctive tissue, infrequently observed and preferentially located in all cartilaginous structures such as the pinna, nose and tracheobronchial tree, chest wall, peripheral joints and also in other areas rich in proteoglycans such as eyes, middle ear, kidney, heart and blood vessels.¹⁻²⁻³

This entity was described by Jaksch-Wartenhost in Prague in 1923 who called it polychondropathy, then the disease received different denominations as systemic chondromalacia, panchondritis, chronic atrophic polychondritis and rheumatoid chondritis, to finally Pearson et al. in 1960 gave it its definitive and more appropriate name as PR,⁴ being considered as a multisystemic, chronic disease, of a probable autoimmune origin³ and with an estimated incidence of 3.5 cases per million inhabitants and year.

The Accessory Tragus (AT) is an entity that is bibliographically cited with a great variety of names such as poliotia, accessory auricle, supernumerary ear, branchial appendage or preauricular appendage among many others. They are congenital supernumerary auricular structures considered as an anatomical curiosity that correspond to an anomaly of the first branchial arch and that, being a malformation is always present from birth, although many times it is not taken into account. It may contain eccrine glands, pilosebaceous units and cartilage. Its origin can be hereditary and family cases are reported, but it can also be simply embryopathic.⁵

CLINICAL CASE

A 66-year-old male patient with controlled hypertension and a history of drug allergy to penicillin. One son diagnosed with xeroderma pigmentosum.

The patient consults for presenting erythema and edema of the auricular region, bilateral, accompanied by moderate pain on both sides, but predominantly on the left side. The erythema and swelling are present on the earlobes (Fig. 1 and 2). The pinnae are edematous and with a marked increase in volume (Fig. 3 and 4). On the right ear, arising from the anterior part of the tragus, there is a tumor with a pedunculated appearance, normal skin color, with a shape resembling a drop-shaped earring, which clearly corresponds to the diagnosis of AT.

The patient refers that the picture dates back to seven years before when he presented a first episode with similar characteristics, but only on the left side and that two years later he had a second picture, but this time, the problem occurred in the right ear, having been treated in both cases as acute cellulitis.

A biopsy of the left auricle nodule was requested and sent for histopathological study with a presumptive diagnosis of cellulitis vs. relapsing polychondritis.

The histopathological study reported normal appearance of the epidermis. The dermis shows a mild superficial perivascular inflammatory infiltrate with a predominance of lymphocytes and dilated capillaries (Fig. 5). The underlying cartilage shows adequate architecture

with foci of eosinophilic degeneration towards the periphery and infiltrate close to the cartilage (Fig. 6). These histological changes are compatible with Relapsing Polychondritis.

With this diagnosis, laboratory tests were requested with the intention of initiating treatment with dapsone, which were found to be within normal limits and G6FDH within the usual limits.



Figure 1. Erythema and inflammation of the right auricle. Respect of the lobe. Presence of pedunculated tumor arising in the anterior area of the tragus.



Figure 2. Erythema and inflammation of the left auricle. Respect of the lobe. The biopsy site is observed.



Figures 3 and 4. With the same disposition of the previous photos, a posterior view shows a notorious edema with a great increase in volume of both ears.

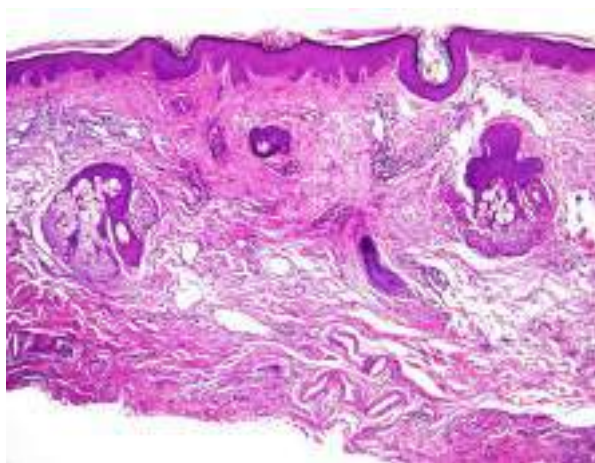


Figure 5. Dermis with superficial perivascular infiltrate with dilated capillaries.

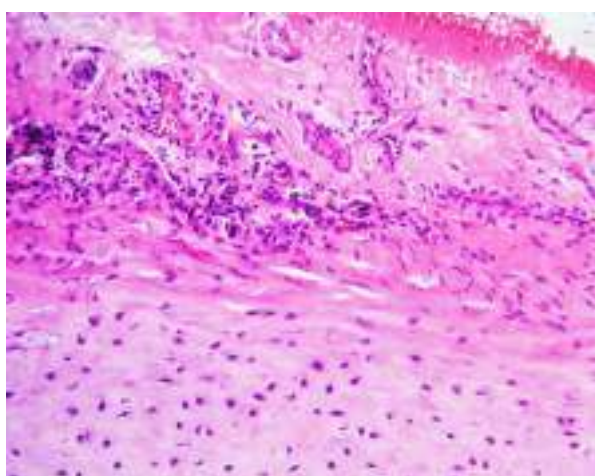


Figure 6. Underlying cartilage with foci of eosinophilic degeneration towards the periphery and infiltrate close to the cartilage.

Treatment was started with dapsone at a dose of 50 mg (1/2 tablet daily) for 7 days and then 100 mg/d (1 tablet) after lunch, 1 mg of folic acid was added daily orally and the patient was scheduled for evaluation in 40 days.

The patient did not return on the indicated date, but 5 months later, indicating that he took the medication for a month and a half and that he had practically total improvement with no recurrence so far. During the physical examination, only a slight increase in the size of the right ear and absence of inflammation was observed. The patient was prescribed topical application of pimecrolimus 1% at night for one week and then BID for two months. The patient has not returned for follow-up.

DISCUSSION

Of Relapsing Polychondritis

The etiology of RP remains obscure, multiple theories have been invoked, from a genetic predisposition demonstrated in the Ir region of the human histocompatibility antigen (HLA) class II⁶ or, in another case by association with HLA/DR4/DQ8 in antigen presenting cells and CD4T helper positive lymphocytes at sites of injury.⁷⁻⁸ Finally, several reports suggest that events such as mechanical, chemical, infectious and cancer aggressions, directed to cartilaginous structures, can provoke the appearance of RP in genetically susceptible patients.⁸ Borgia et al. in their review article also emphasize theories related to circulating antibodies against collagens II, IX and XI in patients with RP, suggesting that cartilage-specific autoimmunity may play a crucial role in the pathogenesis of RP and, considering that type II collagen represents 95% of the total collagen content of cartilage, it is understandable that it may represent a very important primary target of autoimmunity and, in fact, antibodies against CII have been detected in one third of RP patients. Other accepted target antigens include; matrilin -1 and cartilage oligomeric matrix proteins, variations in their levels have been detected during episodes of RP, probably reflecting increased release from damaged cartilage.⁹

Clinically, the most characteristic and common finding is atrial involvement, but as noted above, other body sites may be involved. Atrial involvement is seen in approximately 90% of cases and the attack is strictly restricted to the cartilaginous fragments of the atrium with total respect to the lobes.

Patients usually seek medical attention for changes in ear color, tenderness and/or pain. The episodes present a pattern with relapses and remissions and can leave as sequelae deformity of the auricle, being of note that in a third of patients with RP there is ear involvement with hearing impairment, tinnitus and vertigo.¹⁰

There are no pathognomonic signs that lead to the diagnosis of RP, in fact it is made by the sum of several facts that have been gathered by several authors to elaborate several diagnostic criteria such as those of Mc Adam et al. in 1976,¹¹ Damiani and Levine in 1979¹² and Michet et al. in 1986.¹³ The first one requests 3 of 6 clinical facts for the diagnosis and histopathology is not indispensable, on the other hand Damiani includes it and requests then the sum of one of the 6 clinical criteria of Mc Adams plus the positivity of histopathology and added to this the therapeutic response to DDS or corticotherapy to confirm the diagnosis of RP.¹⁰

Summarizing then, Mc Adam, in 1976 issues his criteria¹¹ and specifies that:

The diagnosis of relapsing polychondritis is made in patients presenting three or more of the following clinical features:

1. Recurrent bilateral atrial chondritis
2. Nasal chondritis
3. Non-erosive inflammatory polyarthritis
4. Ocular inflammation (keratitis, uveitis, scleritis and/or episcleritis).
5. Laryngo-tracheal-bronchial inflammation.
6. Hearing impairment (sensorineural loss, vertigo and/or tinnitus).

In 1979 these criteria were revised by Damiani and Levine¹²⁻¹⁴ who redefined diagnostic positivity as follows:

1. The patient demonstrates three or more of McAdam's criteria. Histological confirmation is not necessary.
2. The patient demonstrates one or more of the McAdams criteria with histologic confirmation.
3. Patient has chondritis in at least two separate anatomic locations that respond to corticosteroid treatment.

It is interesting that RP has cutaneous manifestations in 14 to 37% of the cases and that several authors have pointed out,¹⁴⁻¹⁵⁻¹⁶⁻¹⁷ among them, purpura, papules, nodules resembling erythema nodosum, aphthosis, urticarial eruption, ear ulcers, livedo reticularis, erythema elevatum diutinum, pustulosis, superficial phlebitis, ulcers of the limbs, distal necrosis. It should be noted that cutaneous manifestations are sometimes the first manifestation of RP in 12% of cases.¹⁸ It should not be forgotten that the picture also presents ocular, respiratory, musculoskeletal, hematological, cardiovascular, neurological and renal manifestations.¹⁹

The histopathological study frequently shows cellular infiltrate of lymphocytes, neutrophils and plasma cells, more evident in the cartilage-skin interface, as well as the reduced number of chondrocytes in the areas of cartilage destruction. In general the cartilage biopsy is similar in all organs examined. There is loss of matrix mucopolysaccharides and the cartilage loses its basophilic staining with hematoxylin and eosin. There is perichondrial inflammation involving mainly lymphocytes, but neutrophils may be predominant in early lesions.²⁰

At least one third of patients with RP show associated diseases of various kinds¹⁰ with the list of associated diseases being quite long and including autoimmune disorders such as SLE, systemic sclerosis, mixed connective tissue disease, Sjögren's syndrome, dermatomyositis, vasculitis.²¹ An increasing number of cases of RP related to malignant diseases have been described, especially myelodysplastic syndrome and, although less frequently, solid tumors (bladder, breast, lung, colon, pancreas) or other hematologic neoplasms such as lymphoma. There are reports of association with palmoplantar pustulosis,²² Sweet's syndrome,²³⁻²⁴ erythema nodosum.²⁵

Differential Diagnosis of RP

Chondritis or inflammation of the external ear can also occur with trauma or infection, however in the latter cause, the earlobe is usually attacked, while RP is always spared. If the auricular chondritis is bilateral, recurrent, resolves spontaneously and is associated with other characteristics of RP, the diagnosis of RP can be easily made, but if the process is unilateral, a *Pseudomonas aeruginosa* infection with necrotizing otitis externa should always be considered.²⁰

Accessory Tragus

We have already indicated that in the right ear at the level of the tragus there was a tumor clinically compatible with AT. During the embryological stage, the auricles originate and develop from six mesenchymal proliferations on day 42 of gestation, which are located at the dorsal ends of the first and second branchial arch, surrounding the laryngeal cleft. During embryological development, the first gill arches grow ventrally towards the midline to form the mandible. The tragus, the only area of the pinna derived from the mandibular arch, develops from the dorsal portion. The TA is located along the migration of the first gill arches. Initially they are located in the lower part of the neck, when the lower jaw develops, they rise until they are located in the lateral areas of the head at the level of the eyes, to later fuse and give origin to the ears.⁵

From the first gill arch derive the tragus, the helix and the superior branch of the antehelix and from the second the concha, the antehelix and the antitragus are formed.

Generally it is presented as a solitary lesion, but it can be multiple,²⁶ uni or bilateral, being the most frequent presentation at the level of the preauricular region near the tragus and they can also have other locations such as the neck²⁷⁻²⁸ along the sternocleidomastoid muscle. However, these patients should be examined since they can be associated with other malformations or with other syndromes (Goldenhar, Townes-Brocks, Treacher-Collins Wolf-Hirschhorn, Delleman, Noonan, VACTERL association, etc).²⁶⁻²⁹⁻³⁰⁻³¹

These lesions are generally classified according to location and presentation patterns. According to the location they have been divided into two groups, the first corresponds to lesions located on the face and the second to those located in the auricular subunit, and these two groups in turn are subdivided into other subgroups according to the area taken either from the face or mouth, or on the other hand according to the anatomical area involved in the pinna.

According to the presentation pattern they have been divided into (Fig. 7):

(a) Pedunculated which in turn are subdivided into:

- Spherical
- Ovoid
- Lobulated
- Nodular

b) Sessile

c) Areolated

d) Remnant

e) Depressed

Since it is a minor congenital malformation and of benign character, treatment is not really necessary, if for aesthetic reasons its elimination is desired, surgical excision must be complete to avoid complications especially when the anomaly is deep and always avoiding excisions with shaving method or similar.²⁸

In our patient the lesion is located within the pedunculated forms and in the ovoid subtype.

TREATMENT

As far as TA is concerned we emphasize that it is not really necessary except for esthetic reasons.

As for RP, mild forms of the disease only require anti-inflammatory drugs or oral corticosteroids in low doses. The more severe or refractory forms are treated with dapsone or prednisone in higher doses, there are reports of very severe cases in which immunosuppressive therapy (MTX, azathioprine, mycophenolate mofetil) has been used and even publications of cases treated with biologic therapy (infliximab etanercept, tozilizumab, rituximab).⁴⁻³³

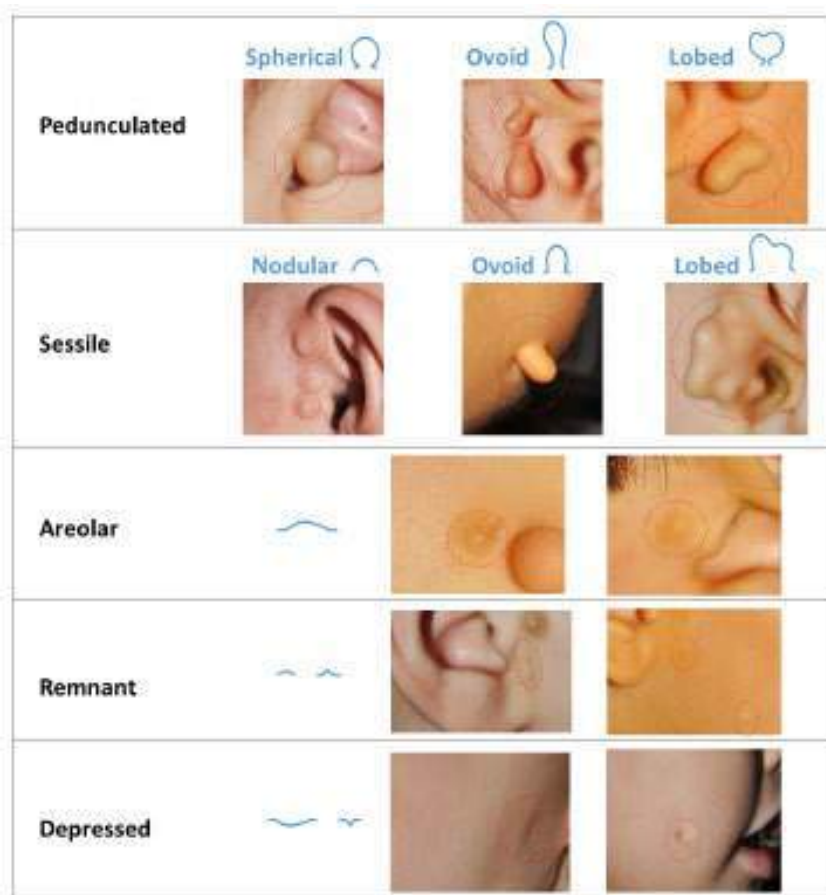
Patterns according to the form of presentation (taken from Zeumer M. et al. in³²)

Figure 7. Taken from (32). The patterns of presentation of AT can be seen visually. Our case would correspond to the ovoid pedunculated form.

CONCLUSION

We have presented a case of association of AT and RP, in the literature to our reach we have not found reports in this regard. The diagnosis of RP was made based on the clinical aspect, episodic evolution, initially unilateral, changing the side of the affected pinna in each outbreak to finally become bilateral, the respect of the earlobes, the symptomatology according to the picture and the histopathological study that supports the diagnosis, thus fulfilling the criteria modified by Damiani, associated to a good therapeutic response with dapson. The presentation of the two pictures in the same location, i.e. in the pinna, is very infrequent, which supports our interest in this communication.

REFERENCES

1. Sharma A, Dutt-Law A, Bamberg P, Sagar V, Wanchu A, Dhir V. Relapsing polychondritis: clinical presentations, disease activity and outcomes. *Orphanet J Rare Dis* 2014; 9: 198.
2. Vargas P, Loyola K, Schrag B y Solís S. Policondritis recidivante. *Rev. argent. dermatol.* 2016; 97: versión On-line ISSN 1851-300X
3. Martínez Z, Montis MC, Saracibar N, Sxoloeta R. Policondritis recidivante: una entidad no siempre fácil de diagnosticar. *PIEL* 2012; 27: 283-294
4. Ucinia LP, Viteri FJ, Peralvo MF, Peralvo JA. Policondritis recidivante: manifestaciones clínicas y tratamiento. *Revista Cubana de Reumatología.* 2020;22:e142

5. Cabeza R, Dosil VL, San Nicasio CS, Velázquez D, Mauleón C, Hernanz JM. Trago Accesorio. *Acta Pediatr Esp.* 2006; 64: 115-116
6. Zeuner M, Straub RH, Rauh G, et al. Relapsing polychondritis: clinical and immunogenetic analysis of 62 patients. *J Rheumatol* 1997; 24: 96.
7. Cuestas D, Peñaranda E, Mora S, Cortes C, Galvis I, Patiño M, Velasquez O. Relapsing polychondritis, an underestimated dermatological urgency: case report and literature review. *International Journal of Dermatology* 2017, 56, 1379-1386
8. Arnaud L, Mathian A, Haroche J, florochov G, Amoura Z. Pathogenesis of relapsing polychondritis: A 2013 update. *Autoimmunity Reviews* 2014,;13: 90-95
9. Borgia F, Giuffrida R, Guarneri F, Cannavo S. Relapsing Polychondritis: An Updated Review. *Biomedicines* 2018; 6: 84- 14 pags.
10. Emmungil H, Aydin SZ. Relapsing polychondritis. *Eur J Rheumatol* 2015; 4: 155-9
11. McAdam, L.P.; O'Hanlan, M.A.; Bluestone, R.; Pearson, C.M. Relapsing polychondritis: Prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine* 1976, 5, 193-215
12. Damiani, J.M.; Levine, H.L. Relapsing polychondritis—Report of ten cases. *Laryngoscope* 1979, 89, 929-946
13. Michet, C.J.; McKenna, C.H.; Luthra, H.S.; O'Fallon, W.M. Relapsing polychondritis: Survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann. Intern. Med.* 1986, 104, 74-78
14. Smylie AL, Malhotra N, Brassard A. Relapsing Polychondritis: A Review and Guide for the Dermatologist. *Am J Clin Dermatol* 2016 DOI 10.1007/s40257-016-0226-0
15. Tronquoy A, de Quatrebarbes J, Picard D, et al. Papular and annular fixed urticarial eruption: a characteristic skin manifestation in patients with relapsing polychondritis. *J Am Acad Dermatol.* 2011;65:1161-6.
16. Shimizu J, Oka H, Yamano Y, et al. Cutaneous manifestations of patients with relapsing polychondritis: an association with extracutaneous complications. *Clin Rheumatol.* 2016;35:781-3.
17. Tognetti L, Rubegni P, Vitiell G, Bormioli S, Carraro A, Cinotti E, Fimiani M, Maggi E. Persistent unilateral ulcer of the ear as the first manifestation of relapsing polychondritis Clinical and Experimental Dermatology 2018 ;43:817-831
18. Francés C, El Rassi R, Laporte JL, Rybojad M, Papo T, Piette JC. Dermatologic Manifestations of Relapsing Polychondritis A Study of 200 Cases at a Single Center *MEDICINE* 2001;80:173-9,
19. Rapini RP, Warner NB. Relapsing polychondritis. *Clinics in Dermatology* 2006; 24: 482- 485
20. Chopra R, Chaudhary N, Kay J. Relapsing Polychondritis. *Rheum Dis Clin N Am* 2013;39: 263-276
21. File I, Trinn C, Mátyus Z, Ujhelyi L, BallaJ, Mátyus J. Relapsing polychondritis with p-ANCA associated vasculitis: Which triggers the other? *World J Clin Cases* 2014;2: 912-917
22. Kwon WJ, Kim MS, Park JY, Cho EB, Park EJ, Kim KH, Kim KJ. A Case of Relapsing Polychondritis with Palmoplantar Pustulosis. *Indian J Dermatol* 2016;61:693-694
23. Washio K, Oka M, Ohno K, Shimizu H, Kawano S, Kunisada M, Nishigori C. Case of recurrent Sweet's syndrome in a patient with relapsing polychondritis and myelodysplastic syndrome. *J Dermatol* 2012 ;39:731-3
24. Lu PH, Lin YC, WuYH. Relapsing polychondritis complicated with Sweet's Syndrome and normolipemic neutrophilic xanthomatosis successfully treated by dapsone. *International Journal of Dermatology* 2011; 50: 212-214
25. Castrejón I, Ibáñez M, Vicente E, Steegmann JL, Castañeda S. Relapsing Polychondritis Associated With a Lymphoplasmocytic Lymphoma and Eritema Nodosum *Reumatol Clin.* 2007;3:45-7
26. Multiple accessory tragi in a case of Down's syndrome. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2012;78:776
27. Yin X-F, Shi J, Hua Z-X, Miao X, Zhou B-R. Case series of neck accessory tragus. *J Cosmet Dermatol.* 2019;00:1-3
28. Monteagudo B, Carballeira I, León E, Corrales A, Romarís R, Cabanillas M, Fernández R. Trago accesorio. *PIEL* 2010;25: 450-453
29. Rankin JS, Schwartz RA. Accessory Tragus: A Possible Sign of Goldenhar Syndrome. *CUTIS* 2011;88:62-64
30. Bahrani B, Kachemoune A. Review of accessory tragus with highlights of its associated syndromes. *International Journal of Dermatology* 2014; 53: 1442-1446
31. Cantalejo FB, Alós AP, Fontestad NR. Trago accesorio: una clave para el diagnóstico de anomalías sindrómicas *Med Cutan Iber Lat Am* 2009;37:94-97
32. Hwang J, Cho J, Burm JS. Accessory auricle: Classification according to location, protrusion pattern and body shape. *Archives of Plastic Surgery* 2018;45:411-417
33. Lekpa FK, Chevalier X. Refractory relapsing polychondritis: challenges and solutions. *Rheumatology: Research and Reviews* 2018;10 1-11

HAGA SU DIAGNÓSTICO

Placa anular en espalda

Annette Morán,* Juan Carlos Garcés,** Enrique Úraga P.***

* Médico Dermatólogo del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

** Dermatopatólogo

*** Dermatólogo Director del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

Fecha de recepción: 10-08-2021

Fecha de aceptación: 16-08-2021

Fecha de publicación:

Correspondencia: dra.annettemoran@hotmail.com

Palabras clave: dermatomiofibroma, tumor miofibroblástico

CUADRO CLÍNICO

Paciente femenina, de 35 años, sin antecedentes de importancia que consulta por presentar cuadro clínico de 1 año de evolución, caracterizado por placa anular con borde hiperpigmentado y centro pálido, de 1 cm de diámetro aproximado, localizada en área escapular derecha (Fig. 1 a y b). La lesión es asintomática y no refiere tratamientos previos. A la dermatoscopia, se observa rodete color café con centro más claro y folículos remarcados.



Figura 1a. Imagen clínica, placa anular, borde hiperpigmentado. 1b. Imagen dermatoscópica: Rodete color café con centro más claro y folículos prominentes

¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO?

Se realiza biopsia de piel y se envió a estudio histopatológico en el que se evidenció Tumor constituido por una proliferación en “placa” de fascículos de células fusiformes que se disponen paralelamente a la epidermis y se ubican en la dermis media y profunda. Los núcleos son alargados, vesiculosos, con cromatina fina. Se disponen entre fibras de colágeno. Los anexos se encuentran atrapados pero no destruidos por el tumor. La inmunohistoquímica S100 es negativa (Figura 2 a y b).

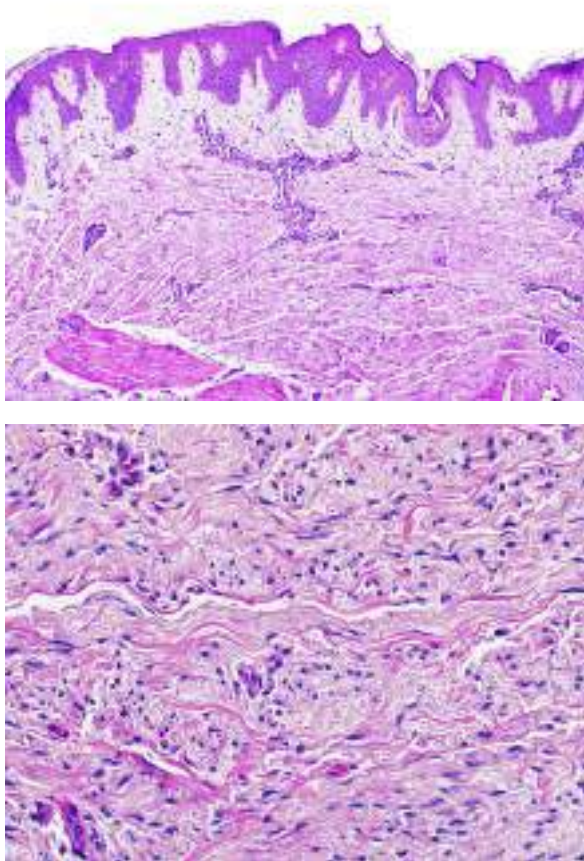


Figura 2a y b: Tumor constituido por una proliferación en “placa” de fascículos de células fusiformes que se disponen paralelamente a la epidermis y se ubican en la dermis media y profunda.

Con los hallazgos clínicos y el resultado de la patología llegamos al diagnóstico de **Dermatomiofibroma**.

COMENTARIO

El Dermatomiofibroma (DMF) es un tumor cutáneo benigno y adquirido, de presentación infrecuente, que es usualmente infradiagnosticado por ser poco conocido.

Fue descrito por primera vez en 1991, por Hügel, quien lo nombró “fibromatosis dérmica en placa”, al publicar una serie de 25 casos. Sin embargo, un año más tarde, Kamino et al, describen 9 casos con sus características clínicas e histológicas, proponiendo el nombre de “Dermatomiofibroma”.¹ En el año 2009, Mentzel et al. reportan una serie 56 casos con edades entre los 3 y los 51 años, y un predominio en el sexo femenino.²

Esta lesión tiene un origen mesenquimal, formado por una proliferación de células fusiformes que corresponden a fibroblastos y miofibroblastos como ha sido demostrado por estudios estructurales y de inmunohistoquímica. Es observado frecuentemente en adultos jóvenes con predominio en el sexo femenino (cerca del 90%), aunque existen casos reportados en niños, en ellos, el predominio es masculino.² Se desconoce la causa por la cual es DMF es más común en el sexo femenino, sin embargo, existe la hipótesis de que esta lesión continua creciendo en las mujeres posterior a la niñez debido a los efectos hormonales, mientras que en los hombres tendría regresión espontánea.

En adultos se localiza preferentemente, en el hombro o sus alrededores, axila, parte alta del tronco, cuello y brazo,³ mientras que en niños, la ubicación más frecuente es la región cervical.² Clínicamente, se presenta como un nódulo o placa ovalada o anular, bien delimitada, algo indurada, de superficie lisa, de 1 a 10 cm de diámetro, de color rojo marrónáceo, sin ulceración ni descamación, asintomática, que presenta cre-

cimiento lento. Por lo general, se trata de una lesión única, aunque existen casos de presentación múltiple o lesiones satélites alrededor del DMF.¹

En la dermatoscopia se observa una lesión similar a la que se observa en el dermatofibroma de tipo lentigo,⁴ compuesta por una red pigmentaria de tipo reticular que da lugar a una malla regular con presencia de finas líneas pudiendo observarse la presencia de pequeñas hipopigmentaciones multifocales.

En la histología, se aprecia una proliferación uniforme, densa, bien delimitada formada por células fusiformes monomorfos en fascículos o bandas que se disponen paralelas a la epidermis y que pueden llegar a dermis profunda e hipodermis y que corresponden a fibroblastos y miofibroblastos. No existe atipia ni mitosis. Estas células se localizan alrededor de las estructuras anexiales y fibras elásticas sin destruirlas ni alterarlas.⁴ En lo que corresponde al Inmunohistoquímica, la calponina es positiva y es el marcador más constante. Otros marcadores musculares como la caldesmina y desmina son negativos. Mientras que, la actina de musculo liso es inconstante.⁵

Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentran el dermatofibroma, el tumor desmoide, piloleiomioma y el dermatofibrosarcoma protuberans, en la edad pediátrica debe pensarse también en el Hamartoma fibroso de la infancia, Nevo del tejido conectivo y Hamartoma del músculo liso.^{2,6}

El tratamiento es la excisión quirúrgica, la misma que si se realiza con un margen adecuado no se asocia a recidiva.⁶

BIBLIOGRAFÍA

1. Escutia B, Alfonso R, Carnero L, Durán R, Tudela J, De Sus J. Dermatofibromas múltiples. *Actas Dermosifiliogr* 2004; 95(7):444-8.
2. Romaní J, Leal L, Sáezb A, Luelmo J. Dermatofibroma en la nuca: descripción de 2 casos en la edad pediátrica. *Actas Dermosifiliogr* 2014; 105(3): 315 - 7.
3. Arellano J, Mesa MJ, Corredoira Y. Brownish Plaque with Progressive Growth on the Breast: A Quiz. *Acta Derm Venereol* 2018; 98: 540-541.
4. Karaarslan IK, Gencoglan G, Akalin, M, Ozdemir F. Different dermoscopic faces of dermatofibromas. *J Am Acad Dermatol* 2007;57:401-6.
5. M. Osché et al. Étude anatomoclinique et immunohistochimique de 8 cas de dermatomyofibrome. *Annales de dermatologie et de vénéréologie* 2020; 147: 721 - 8
6. Fonseca de Lima, Machado Lisboa G, Alves da Silva Filho E, Rabelo G. Multiple dermatomyofibromas. *An Bras Dermatol*. 2018;93(2):268-70.

WHAT IS THE DIAGNOSIS

Annular plaque on the back

Annette Morán,* Juan Carlos Garcés,** Enrique Úraga P.***

* Dermatologist of the Dermatologic Center “Dr. Úraga”

**Dermatopathologist

***Dermatologist Director of the Dermatologic Center “Dr. Úraga”.

Corresponding author: dra.annettemoran@hotmail.com

Key words: dermatomyofibroma, myofibroblastic tumor, myofibroblastic tumor

Date of receipt: 10-08-2021

Date of acceptance: 18-08-2021

Date of publication:

CLINICAL PRESENTATION

Female patient, 35 years old, with no relevant history, consulted for presenting clinical picture of 1 year of evolution, characterized by annular plaque with hyperpigmented border and pale center, approximately 1 cm in diameter, located in the right scapular area (Fig. 1 a and b). The lesion is asymptomatic and does not refer to previous treatments. At dermoscopy, a brown border with a lighter center and marked follicles were observed.



Fig. 1a. Clinical image, annular plaque, hyperpigmented border.



Fig. 1b. Dermoscopic image: brown border with lighter center and prominent follicles.

WHAT IS THE DIAGNOSIS?

A skin biopsy was performed and sent for histopathological study which revealed a tumor consisting of a “plaque” proliferation of fascicles of spindle cells arranged parallel to the epidermis and located in the middle and deep dermis. The nuclei are elongated, vesicular, with fine chromatin. They are arranged between collagen fibers. The adnexa are entrapped but not destroyed by the tumor. S100 immunohistochemistry is negative (Figure 2 a and b).

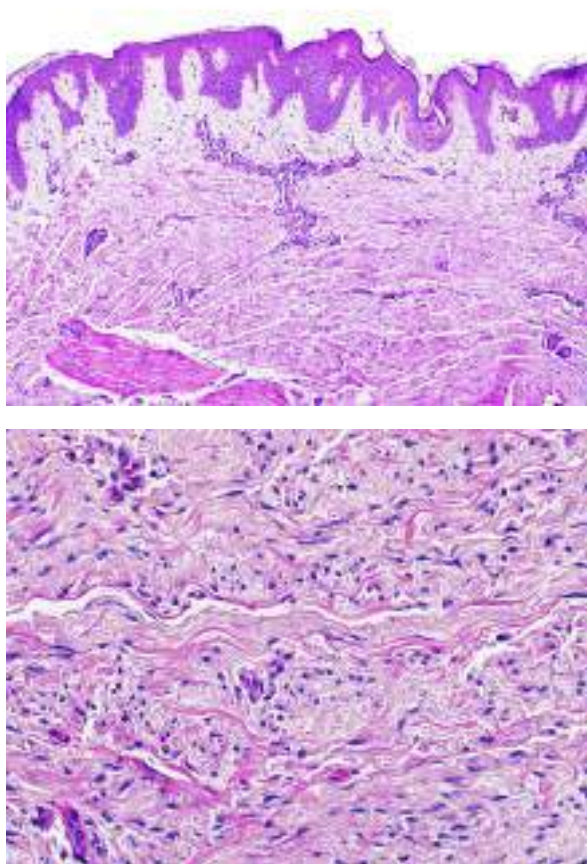


Fig 2a and 2b. Tumor consisting of a “plaque” proliferation of fascicles of spindle cells arranged parallel to the epidermis and located in the middle and deep dermis.

With the clinical findings and the pathology result we arrived at the diagnosis of **Dermatofibroma**.

COMMENTARY

Dermatofibroma (DMF) is a benign and acquired cutaneous tumor of infrequent presentation, which is usually underdiagnosed because it is little known.

It was first described in 1991 by Hügel, who named it “plaque dermal fibromatosis” when he published a series of 25 cases. However, a year later, Kamino et al. described 9 cases with their clinical and histological characteristics, proposing the name “Dermatofibroma.”¹ In 2009, Mentzel et al. reported a series of 56 cases with ages ranging from 3 to 51 years, and a predominance of females.²

This lesion has a mesenchymal origin, formed by a proliferation of spindle cells corresponding to fibroblasts and myofibroblasts as demonstrated by structural and immunohistochemical studies. It is frequently observed in young adults with predominance in the female sex (about 90%), although there are cases reported in children, in them, the predominance is male.² The reason why DMF is more common in females is unknown; however, it is hypothesized that this lesion continues to grow in women after childhood due to hormonal effects, while in men it would regress spontaneously.

In adults it is preferentially located in or around the shoulder, axilla, upper trunk, neck and arm,³ while in children, the most frequent location is the cervical region.² Clinically, it presents as an oval or annular nodule or plaque, well demarcated, somewhat indurated, with a smooth surface, 1 to 10 cm in diameter, brownish red in color, without ulceration or desquamation, asymptomatic, with slow growth. It is usually a single lesion, although there are cases of multiple presentations or satellite lesions around the DMF.¹

Dermoscopy shows a lesion similar to that seen in lentigo-type dermatofibroma,⁴ composed of a reticular pigimentary network giving rise to a regular mesh with the presence of fine lines and the presence of small multifocal hypopigmentations can be observed.

Histologically, there is a uniform, dense, well-demarcated proliferation formed by monomorphous spindle cells in fascicles or bands that are arranged parallel to the epidermis and can reach the deep dermis and hypodermis and correspond to fibroblasts and myofibroblasts. There is no atypia or mitosis. These cells are located around the adnexal structures and elastic fibers without destroying or altering them.⁴ Immunohistochemically, calponin is positive and is the most constant marker. Other muscle markers such as caldesmin and desmin are negative. Meanwhile, smooth muscle actin is inconsistent.⁵

Among the differential diagnoses are dermatofibroma, desmoid tumor, piloleiomyoma and dermatofibrosarcoma protuberans, in pediatric age should also be considered fibrous hamartoma of infancy, connective tissue nevus and smooth muscle hamartoma.^{2,6}

The treatment is surgical excision, which if performed with an adequate margin is not associated with recurrence.⁶

REFERENCES

1. Escutia B, Alfonso R, Carnero L, Durán R, Tudela J, De Sus J. Dermatofibromas múltiples. *Actas Dermosifiliogr* 2004; 95(7):444-8.
2. Romaní J, Leal L, Sáezb A, Luelmo J. Dermatomiobroma en la nuca: descripción de 2 casos en la edad pediátrica. *Actas Dermosifiliogr* 2014; 105(3): 315 - 7.
3. Arellano J, Mesa MJ, Corredoira Y. Brownish Plaque with Progressive Growth on the Breast: A Quiz. *Acta Derm Venereol* 2018; 98: 540-541.
4. Karaarslan IK, Gencoglan G, Akalin, M, Ozdemir F. Different dermoscopic faces of dermatofibromas. *J Am Acad Dermatol* 2007;57:401-6.
5. M. Osché et al. Étude anatomoclinique et immunohistochimique de 8 cas de dermatomyofibrome. *Annales de dermatologie et de vénéréologie* 2020; 147: 721 - 8
6. Fonseca de Lima, Machado Lisboa G, Alves da Silva Filho E, Rabelo G. Multiple dermatomyofibromas. *An Bras Dermatol*. 2018;93(2):268-70.

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

Retroniquia

P. Chang*



Paciente femenina de 15 años que es enviada a una interconsulta por lesión de la primera uña pie izquierdo de 2 meses de evolución, la cual inició después de haberse golpeado con la pata de una cama con enrojecimiento y aparición de material rojizo debajo de la cutícula recibiendo múltiples antibióticos sin obtener ningún alivio. A la evaluación se observa una onicopatía localizada al pliegue proximal con la presencia de un tejido de granulación debajo del mismo y onicólisis con estos datos se hace el diagnóstico de retroniquia y se le realizó avulsión del plato ungueal.

La retroniquia es el enterramiento o encajamiento de la uña a nivel del pliegue proximal, la palabra deriva del latín *retro* que significa hacia atrás y del griego *oniquia* que significa uña. Es una onicopatía del aparato ungueal que puede manifestarse como una paroniquia proximal.

Hay una pérdida de la continuidad de la uña y la matriz ungueal como resultado de un trauma distal permaneciendo adherida al lecho ungueal lo cual produce un encajamiento de la uña hacia el pliegue proximal causando inflamación del mismo y no permite que la uña siga su crecimiento normal. Se ven en los dedos de los pies y con menor frecuencia en los dedos pulgares e índices.

Para el diagnóstico debe de ser tomado en cuenta engrosamiento de la uña, paroniquia crónica dolorosa y el tejido de granulación debajo del pliegue proximal.

El tratamiento de la retroniquia es la avulsión del plato ungueal

*Dermatóloga, Hospital General de Enfermedades IGSS
Correspondencia: pchang2622@gmail.com

Fecha de recepción: 10-10-2020
Fecha de aceptación: 28-10-2020
Fecha de publicación:

IMAGES IN DERMATOLOGY

Rhetronychia

P. Chang*



A 15-year-old female patient referred for consultation for a 2-month-old injury to the first nail of the left foot, which began, after hitting the leg of a bed, with redness and the appearance of reddish material under the cuticle. The patient received multiple antibiotics without getting any relief. On evaluation, a localized onychopathy was observed in the proximal fold with the presence of granulation tissue underneath it and onycholysis. With these data, the diagnosis of retronychia was made and avulsion of the nail plate was performed.

The retronychia is the burial or engagement of the nail at the level of the proximal fold. The word derives from the Latin *retro*, which means backwards, and from the Greek *onychia*, which means nail. This onychopathy of the nail apparatus can manifest as a proximal paronychia.

There is loss of continuity of the nail and the nail matrix resulting of a distal trauma, adhered to the nail bed, which produces an engagement of the nail towards the proximal fold that causes inflammation of the same and does not allow the nail to continue its normal growth. It is normally found on the toes and is less frequent on the thumbs and index fingers.

For the diagnosis, nail thickening, chronic painful paronychia, and granulation tissue under the proximal fold must be taken into account.

The treatment for retronychia is avulsion of the nail plate.

*Dermatologist, Social Security General Hospital (IGGS)
Corresponding author: pchang2622@gmail.com

Date of receipt: 10-10-2020
Date of acceptance: 28-10-2020
Date of publication:

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

Onicogrifosis

P. Chang*



Paciente masculino de 43 años de edad con insuficiencia renal crónica en hemodiálisis después de un trasplante renal por 10 años, dentro de la exploración de le encontró una onicopatía localizada a uñas de pies constituida por engrosamiento, estrías transversales, coloración grisácea.

La onicogrifosis también llamada onicogriposis se le considera un engrosamiento asimétrico exagerado de las uñas las cuales acaban curvándose dándole un aspecto de cuerno de carnero, forma de gancho o una concha de caracol. Estas uñas presentan surcos transversales, como consecuencia de un crecimiento discontinuo, coloración negruzca, grisácea y opacas. Predomina en el primer ortejo del pie.

Puede ser de origen congénito, puede verse en el anciano, secundario a trauma de la matriz ungueal, hallux valgus, alteraciones vasculares, descuido y falta de corte de las uñas, hiperuricemia, ictiosis, pénfigo, psoriasis, onicomycosis, sífilis, variola, trauma del calzado, várices miembros inferiores, tromboflebitis extremidades superiores, aneurismas, elefantiasis, alteraciones del sistema nervioso central y periférico, demencia senil, vagabundos. En niños puede verse asociado a mal alineamiento congénito del primer ortejo. El diagnóstico es clínico.

El manejo de la onicogrifosis depende en gran medida de la causa. En el primer caso se debe hacer todo lo posible para evitar una presión excesiva sobre el lecho de la uña. El calzado debe ser revisado para evaluar la idoneidad. Los casos leves pueden ser tratados de forma conservadora, la avulsión de la placa ungueal puede ser necesaria cuando la deformidad es más grave.

*Dermatóloga, Hospital General de Enfermedades IGSS
Correspondencia: pchang2622@gmail.com

Fecha de recepción: 10-10-2020
Fecha de aceptación: 28-10-2020
Fecha de publicación:

IMAGES IN DERMATOLOGY

Onychogryphosis

P. Chang*



A 43-year-old male patient with chronic kidney failure, on hemodialysis for 10 years after a kidney transplant. On examination, a localized onychopathy was found in the toenails, consisting of thickening, transverse striae, and grayish coloration.

Onychogryphosis, also called onychogryposis, is an exaggerated asymmetric thickening of the nails, which end up curving and taking on a ram's horn, hook or snail shell appearance. These nails have transverse grooves due to discontinuous growth, and are opaque, of blackish, grayish coloration. It predominates in the first toe of the foot.

It can be of congenital origin. It is seen in the elderly, secondary to trauma to the nail matrix, hallux valgus, vascular alterations, carelessness and lack of cutting of the nails, hyperuricemia, ichthyosis, pemphigus, psoriasis, onychomycosis, syphilis, variola, footwear trauma, lower limb varicose veins, thrombophlebitis of upper extremities, aneurysms, elephantiasis, alterations of the central and peripheral nervous system, senile dementia, and in vagrants. In children, it can be associated with congenital misalignment of the first toe. The diagnosis is clinical.

The management of onychogryphosis largely depends on the cause. In the first case, everything possible should be done to avoid excessive pressure on the nail bed. Footwear should be checked to assess suitability. Mild cases can be managed conservatively, and avulsion of the nail plate may be necessary when the deformity is more severe.

*Dermatologist, Social Security General Hospital (IGGS)
Corresponding author: pchang2622@gmail.com

Date of receipt: 10-10-2020
Date of acceptance: 28-10-2020
Date of publication:

Acrovir® Valaciclovir

¡La vida tiene otro color!



**Inhíbe la síntesis
del ADN viral.**



Resolución de lesiones



**Acción potente con menor
número de tomas al día.**



10

Comprimidos recubiertos



Código
QR



Venta bajo
receta médica



Disponible en todas
las farmacias del país



Su salud nos mueve

— 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 asesoramiento 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 trabajo 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
- Dermatoscopy 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.



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 DEL CENTRO DERMATOLÓGICO DR. ÚRAGA

OFFICIAL PUBLICATION OF THE DERMATOLOGIC CENTER DR. ÚRAGA

VOLUMEN 3 \ NÚMERO 2 \ AÑO 2021 \ GUAYAQUIL-ECUADOR