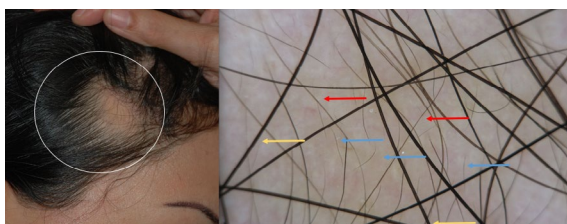


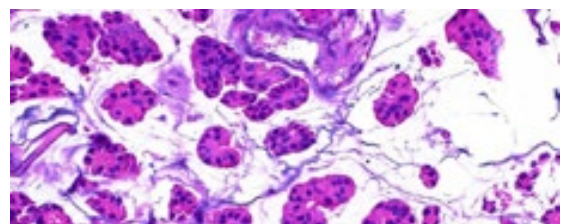
ARTÍCULOS DE REVISIÓN



Alopecia Triangular Temporal. Revisión de las manifestaciones clínicas y dermatoscópicas. A propósito de 6 casos observados.

Úraga E., Briones M.C., Úraga V., Maldonado C.

CASOS CLÍNICOS



Metástasis cutánea por Adenocarcinoma de mama: Reporte de dos casos.

Estrella M.B., Andino M.B., Preciado V., Garcés J.C.,
Úraga E.

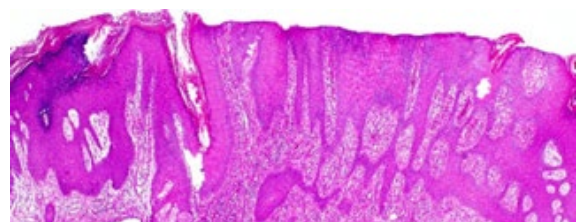
CASOS CLÍNICOS



Síndrome de Sweet Ampollar Afebril en una paciente con cáncer de mama: Reporte de un caso.

Crespo G., Briones M.C., Garcés J.C., Úraga E.

HAGA SU DIAGNÓSTICO



Lesión en región interglútea en paciente con enfermedad de Hirshprung.

Salcedo A., Solórzano C., Garcés J.C.

Infestación múltiple de Larva Migrans Cutánea: Reporte de un caso.

Chávez A., Morán A., Garcés J.C., Úraga E.

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

Fibroqueratoma subungueal.

Lubkov A.

— Comité Editorial

DIRECTOR

Dr. Enrique Úraga P.

REDACTOR JEFE

Dra. Annette Morán A.

COLABORADORES

Dr. Juan José Ambrossi

Dr. Alfredo Chávez C.

Dra. María Belén Estrella

Dr. Santiago Palacios

Dra. Cristina Solórzano T.

COMITÉ EDITORIAL NACIONAL

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

Dr. Xavier Alonso

Dr. Juan Guillermo Chalela

Dr. Juan Carlos Díez 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

EDITORIAL

6

ARTÍCULOS DE REVISIÓN

7

Alopecia Triangular Temporal. Revisión de las manifestaciones clínicas y dermatoscópicas.

A propósito de 6 casos observados.

Úraga E., Briones M.C., Úraga V., Maldonado C.

CASOS CLÍNICOS

20

Síndrome de Sweet Ampollar Afebril en una paciente con cáncer de mama: Reporte de un caso.

Crespo G., Briones M.C., Garcés J.C., Úraga E.

26

Infestación múltiple de Larva Migrans Cutánea: Reporte de un caso.

Chávez A., Morán A., Garcés J.C., Úraga E.

CASOS CLÍNICOS

31

Metástasis cutánea por Adenocarcinoma de mama: Reporte de dos casos.

Estrella M.B., Andino M.B., Preciado V., Garcés J.C., Úraga E.

HAGA SU DIAGNÓSTICO

36

Lesión en región interglútea en paciente con enfermedad de Hirshprung.

Salcedo A., Solórzano C., Garcés J.C.

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

38

Fibroqueratoma subungueal.

Lubkov A.

— Editorial

Con el primer número de esta publicación, damos inicio a lo que deseamos se convierta poco a poco en la expresión sistemática de todo lo que significa la dermatología en nuestro centro. Hemos asistido con sincero beneplácito al frecuente lanzamiento de múltiples publicaciones médicas, que debutan con ímpetu y desaparecen en poco tiempo por causas bastante predecibles, mientras que en otros casos se publican muy de tiempo en tiempo o simplemente, languidecen y mueren para después de cierto período, renacer con nuevas esperanzas basadas a veces en pobres realidades y en otras, y parodiando una frase de Henry Ford cuando decía: *“El fracaso es la oportunidad de empezar de nuevo, con más inteligencia,”* lo hacen aplicando experiencias previas para evitar nuevas decepciones. Nos inspira la existencia de aquellas publicaciones que han perdurado a lo largo de mucho tiempo, convirtiéndose en íconos que sirven como el modelo que todos los que transitan por caminos similares desean emular.

Es nuestro anhelo, que esta sencilla revista permita conocer nuestras patologías, nuestros trabajos y la actividad de todos los profesionales que en este centro laboran y que, tanto los médicos especialistas como los residentes en formación, encuentren en él, un refugio donde publicar sus experiencias con tal vez con más facilidad y aceptación, pero ciñéndose siempre a las normas que la revista solicita de acuerdo con cánones internacionales de publicación médica.

El tiempo dirá si nuestros sueños tuvieron firmes fundamentos , o, sí solamente fuimos unos meros soñadores más, pero, de lo que sí estoy seguro, es que todos los que pertenecemos a este Centro, pondremos lo mejor de nosotros para lograr el éxito deseado, conscientes del pensamiento de Colin Powell cuando expresaba: *“Un sueño no se hace realidad mágicamente: se necesita sudar, determinación y trabajo muy duro”* y esas condiciones, estoy seguro que son parte de todos nosotros. Hago mis mejores votos para que esta publicación que hoy ve su luz primera, goce de una vida saludable y duradera y que poco a poco se convierta en un nicho acogedor para todos aquellos que quieran plasmar sus pensamientos y experiencias en una forma perdurable de comunicación científica.

Dr. Enrique Úraga P.

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Alopecia Triangular Temporal. Revisión de las manifestaciones clínicas y dermatoscópicas. A propósito de 6 casos observados.

Dr. Enrique Uraga,* Dra. María Cecilia Briones,** Dra. María Verónica Uraga,** Dra. Claudia Maldonado***

- * Director del Centro Dermatológico Dr. Uraga – Director del Posgrado de Dermatología de la UCSG, Hospital Luis Vernaza.
- ** Médico Dermatólogo del Centro Dermatológico Dr. Uraga.
- *** Médico Residente 1 del Posgrado de Dermatología de la UCSG y del Hospital Luis Vernaza. Guayaquil – Ecuador.

RESUMEN

La alopecia triangular temporal congénita es un cuadro de rara observación y de la cual si bien en los últimos años se han publicado más artículos, los mismos aún son relativamente escasos. Igualmente aun no existe un conocimiento certero en lo que respecta a su etiología, edad de presentación ni de posibilidades terapéuticas. La tricoscopia se ha convertido en los últimos años en un fuerte apoyo tanto para el diagnóstico específico de la alteración como para el diagnóstico diferencial con otras enfermedades parecidas. Se hace una revisión de la bibliografía al respecto y se repasa la clínica y la dermatoscopia de nuestros casos.

Palabras claves: Triangular Alopecia. Dermatoscopy

ABSTRACT

Temporal triangular congenital alopecia is considered a rare condition, despite the fact of the increased number of cases reported in recent years. Its etiology, age of clinical presentation, and appropriate therapeutic modalities are still uncertain. Trichoscopy has become a key diagnostic tool in the diagnosis of this condition and differentiation from similar pathologies. A review of published literature on this entity was performed; clinical and the dermatoscopic characteristics of our cases are presented.

Keywords: Alopecia triangular. Dermatoscopia.

INTRODUCCIÓN

La alopecia triangular temporal congénita (ATTC), fue descrita originalmente por Raymond Sabouraud en 1905 en su libro “*Manuel élémentaire de dermatologie topographique réégionale*” como “*alopécia triangulaire congenitale de la temp*” y años después, en 1926 fue nuevamente reportada por Brauer, como parte del síndrome de Brauer que lo describe como displasia dérmica focal facial tipo 1 o nevo aplásico temporal de las sienes o aplasia cutis bitemporal congénita, y que se expresa como depresiones temporales cutáneas que semejan marcas de forceps.⁽¹⁾ Sin embargo, los casos de Brauer no corresponderían a una ATTC dado que en la misma no hay depresiones ni aplasia, pero, la hipotricosis y la localización lesional habrían dado lugar a una confusión que se ha perennizado con el nombre de la alteración hasta el momento actual. Este cuadro no mencionado nuevamente hasta el año de 1932, en que Galewsky reporta un caso de *alopecia triangularis congenitalis*.⁽²⁾ Se la conoce también con los nombres de *alopecia triangular circumscriba de la sien*, *nevo hipotricótico*, *nevus aplásico sistematizado de Brauer* o simplemente nevo de Brauer.

La ATTC está clasificada dentro del grupo de las alopecias congénitas no cicatrizales, no progresivas, circunscritas o localizadas^(3,4) aunque, el tiempo de aparición de la enfermedad puede ser variable.

El cuadro se presenta como una placa alopécica con forma de triángulo isósceles, generalmente unilateral y raras veces bilateral (entre de 7,5% - 20%)⁽⁵⁾ con una base de aproximadamente 2 cm, ubicada en el borde temporal del cuero cabelludo que se dirige hacia atrás por el ángulo temporofrontal.⁽⁶⁾

Dicho de manera más sencilla, se trata de una placa de aspecto triangular con ángulos romos y con la base del triángulo ubicada en la línea de implantación del cabello. Sin embargo, esta conformación puede cambiar y observarse de forma ovalada o redonda.⁽⁷⁾ Es frecuente la presencia por delante de la zona alopécica de una franja delgada de pelo, hecho que comparte con otro proceso alopécico, la *alopecia liminar frontal* (pérdida de cabello por tracción), actualmente de rara observación y que se veía con frecuencia cuando el peinado de tipo cola de caballo muy tirante estaba en pleno apogeo.⁽⁸⁾

En el interior de la placa, se pueden observar cabellos de color y textura variable, en ocasiones normal y en otras muy disminuidos tanto en tamaño como en color.

A pesar de la denominación de *congénita* que conforma su nombre, el cuadro puede no manifestarse clínicamente hasta la adolescencia o la edad adulta. Por lo común se presenta entre los 2 y los 6 a 9 años de edad, sin embargo existen reportes en que el proceso se presenta en la edad adulta y en uno de ellos⁽⁹⁾ se concluye que probablemente estos casos solo sean el resultado de fallas diagnósticas previas, sin embargo, debido a la variabilidad de edad de presentación, no son pocos los autores que la denominan tan solo como alopecia triangular temporal (ATT).⁽⁷⁾

Por otra parte, aunque se supone que esta alteración se presenta desde el nacimiento, los padres no suelen notarla hasta los 3 o 5 años de edad, probablemente debido a que la zona está cubierta por el vello frontal que se observa en la línea de implantación en los niños.⁽²⁾ Sin embargo autores como Rook y Kubba piensan que es improbable que los padres no noten

un parche sin pelo a lo largo de tres años⁽¹⁰⁾ y por ello consideran que podría tratarse de una alopecia adquirida durante los primeros 6–9 años de vida.

En el trabajo de Masashi Yamazaki y colaboradores,⁽¹¹⁾ publicado en el 2010 y basado en una serie de 52 pacientes con ATT, los autores encuentran que en más de la mitad de los casos, (58,8%), la alteración aparece entre los dos y los nueve años de edad, un tercio (36,5%) al nacimiento y, 3,8% en la edad adulta.⁽¹¹⁾

La ubicación más frecuente es la región temporal pero también ha podido ser observada en la zona temporo-parietal y en la región occipital.⁽¹⁰⁾

Aunque la frecuencia del cuadro no ha sido establecida, algunos autores la ubican en el rango de 0,11%,⁽⁵⁾ sin embargo Alexander Leung⁽¹²⁾ acota que en su opinión ese porcentaje que fue reportado por García-Hernandez et al⁽¹³⁾ en 1995, quienes revisan 6.200 pacientes de primera consulta que fueron seleccionados al azar en la clínica dermatológica del *Hospital Universitario Virgen Macarena* en España y encuentran que, tan solo siete pacientes (0,11%) tenían ATT, lo cual según Leung, no refleja la realidad de la incidencia del cuadro en la población general y es posible que muchos diagnósticos de ATT sean pasados por alto o simplemente no sean reportados.

En el estudio de los casos descritos por Chum y Devakar, los autores concluyen que el 79% de los casos fueron unilaterales, 18,5% fueron bilaterales, 2,5% la localización fue occipital. En lo que respecta al sexo 51,6% fueron varones y 48,4% fueron mujeres, otros indican igual incidencia en ambos sexos y concluyen que estas cifras son concordantes con datos previos publicados.^(14,15)

ETIOPATOLOGÍA

La patogenia es desconocida pero si bien usualmente su presentación es esporádica, el hecho de que se hayan reportado varios casos familiares⁽¹³⁾ ha dado lugar a nuevos conceptos. El primer reporte familiar de la enfermedad fue el realizado por Bargman en dos pacientes, padre e hijo en 1984⁽¹⁶⁾ y, posteriormente Ruggieri et al. comunican ATT en madre e hija en asociación con retardo mental y epilepsia,⁽¹⁷⁾ por lo que Happle⁽¹⁸⁾ en el año 2003 sugirió una herencia paradominante, que únicamente puede comprobarse cuando la pérdida del alelo se produce en un estado del desarrollo precoz.^(18,20) Igualmente se ha invocado una asociación epidérmica / neuroectodérmica desde que se reportó el caso de madre e hija con retraso mental y epilepsia y, en la hija, la resonancia magnética cerebral demostró la malformación de Dandy-Walker tipo B.^(6,17,21)

CUADRO CLÍNICO

Se trata de una condición benigna y no progresiva, relativamente poco conocida, situación que puede deberse a un insuficiente diagnóstico o a la escasez de publicaciones.

Se observa como una placa de alopecia localizada, generalmente de menos de 4 cm de diámetro, carente de síntomas y con aspecto inalterable, sin crecimiento alguno, y de parecerlo, en realidad correspondería al crecimiento proporcional con el resto del cuero cabelludo. Se la puede observar desde el nacimiento o dentro de los primeros seis años de vida y debido a ello y a los reportes de casos en edad adulta, se tiende actualmente a considerarla como adquirida más que congénita.⁽²⁰⁾

Dado que en muchos casos los padres notan la zona sin pelos después de los 3 años de edad, se ha pensado que este período se debe al escaso número de pelos durante el primer año de vida.

La lesión se manifiesta como una placa de forma triangular pero en ocasiones puede ser ovalada o redonda, los ángulos redondeados (sin atrofia, descamación ni cambios de coloración). En su interior se observa la presencia de pequeños pelos vellosos y finos y ausencia de pelos terminales, los cuales pueden ser observados en un número pequeño en el borde de la placa y confundiendo con el cabello normal o, como pequeños islotes de pelos oscuros. Por ello hay quienes afirman que es más una forma de hipotricosis que una verdadera alopecia por la presencia de pelos vellosos en la zona afectada y muy ocasionalmente, pelos terminales pueden ser retenidos en dicha zona.⁽²²⁾

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se basa esencialmente en la clínica y en los hallazgos dermatoscópicos. El estudio histopatológico por lo común no es necesario.

En el año 2011, Inui et al. proponen criterios diagnósticos para la ATT en la siguiente forma⁽²³⁻²⁴⁾:

1. Alopecia de forma triangular o lanceolada de la región frontotemporal del cuero cabelludo
2. Orificio folicular normal con pelos vellosos rodeados por pelos terminales (usando dermatoscopia)
3. Ausencia de pelos fracturados, pelos en signo de exclamación, puntos negros, puntos amarillos e igualmente que no se observe pérdida de los orificios foliculares (usando dermatoscopia)

4. Falta de crecimiento del cabello 6 meses después de la confirmación de la presencia de pelos vellosos, tanto clínica como dermatoscópicamente.

El uso adecuado de estos criterios hace que el estudio histopatológico sea innecesario en la mayor parte de los casos.

TRICOSCOPÍA

Esta técnica se ha constituido en este cuadro, al igual que en muchas otras patologías dermatológicas, en un importante método diagnóstico que permite evitar procedimientos invasivos.⁽²⁵⁻²⁶⁻²⁷⁻²⁸⁾

Las características tricoscópicas más importantes (tomado de Karadag et al),⁽²⁵⁾ se dividen en:

Características Foliculares

- Pelos vellosos cortos
 - 100% de los casos
- Diversidad en la longitud de los pelos vellosos
 - 100 % de los casos
- Pelos blanquecinos
 - 100% de los casos
- Puntos blancos
 - 22.2% de los casos

Características Interfoliculares

- Patrón pigmentario en panel
 - 22.2% de los casos
- Red de líneas arborizantes
 - 22.2% de los casos

Características Foliculares e Interfoliculares

- Descamación epidérmica
 - 33.3% de los casos

Por su parte, Hashem et al.⁽²⁹⁾ añaden a los anteriores un hecho dermatoscópico más, que consiste en la presencia de eritema difuso en 5 pacientes (33,3%) de los 15 que estudiaron con ATT.

En otro estudio multicéntrico⁽³⁰⁾ de las características clínicas y tricoscópicas en 31 pacientes en España, se realizó tricoscopía en 19 pacientes y encuentran que los hechos más frecuentes fueron:

- Pelos blancos
 - 94,7% de los casos
- Diversidad de diámetro
 - 94,8% de los casos
- Pelos vellosos rodeados por pelos terminales
 - 84,2% de los casos

Todo lo cual muestra concordancia con los trabajos anteriormente citados.^(25,26,27,28)

Finalmente, se ha reportado que la tricoscopía permite observar claramente la presencia de un mechón central de pelo que uno de los autores⁽³¹⁾ reporta como “*pelo paradójico*” dentro de la placa de ATT, siendo este hecho señalado igualmente en varios trabajos.^(32,33) A pesar de que la presencia de este penacho central de pelo no ha sido siempre destacado como un hecho característico en la ATT, y incluso antes del advenimiento global de la dermatoscopia, ya Tosti⁽³⁴⁾ en un reporte de 14 casos remarcaba clínicamente la presencia de 6 casos con un mechón de pelos terminales.

HISTOPATOLOGÍA

En la dermatopatología se puede observar aplasia de los folículos pilosos con ausencia de cabellos terminales y presencia de cabello tipo vello. Se observan

los folículos en un número normal pero se encuentran miniaturizados por lo que resulta en la presencia de escaso pelo tipo vello con ausencia de pelos terminales. No se observa manifestaciones de procesos inflamatorios o cicatrizales.⁽³⁵⁾ Silva et al. reportan una disminución de la densidad folicular en un caso de ATT.⁽³⁶⁾ Las comunicaciones histopatológicas son escasas y este hecho puede deberse a tres factores determinantes; en primer lugar, el cuadro clínico por se puede ser diagnóstico, en segundo lugar la tricoscopía puede ser un apoyo suficiente como para complementar la impresión clínica y tercero en muchos casos, el paciente o sus familiares se niegan a realizar una biopsia ante un cuadro al que se han habituado por el tiempo de evolución como ocurre en el caso publicado de Vivek et al.⁽³⁷⁾ cuando exponen el caso número 127 de la enfermedad hasta ese momento, refiriéndose al hecho de que hasta Enero del 2015 se habían reportado 126 casos⁽³⁸⁾ manifestando la imposibilidad de realizar la biopsia por negativa de la familia.

Asociaciones

La ATT ha sido asociada a múltiples procesos como en el caso de Unger⁽³⁹⁾ que reúne una ATT bilateral con una facomatosis pigmentovascularis tipo IV, que es una de las asociaciones más frecuentemente citadas.^(39,40,41,42)

Otras asociaciones aceptadas^(42,24,14) son:

- Leuconiquia
- Dislocación congénita de la cadera
- Retardo mental
- Epilepsia
- Fístula traqueoesofágica
- Nevo del iris
- Enfermedades cardíacas congénitas
- Anormalidades del hueso y de los dientes

- Aplasia cutis congénita
- Manchas café con leche
- Malformación de Dandy Walker
- Disestesia dentro del área de pérdida de pelo
- Hipospadias
- Lentiginosis múltiple
- Bronquiolititis recurrente
- Espina bífida
- Nevo de pelo lanuginoso
- Huesos de Wormian

Por otra parte también se han reportado asociaciones sindrómicas^(14,43) tales como:

- Síndrome de Down⁽⁴³⁾
- Síndrome de Klippel-Trénaunay⁽⁴⁴⁾
- Síndrome de Leopard⁽⁴⁵⁾
- Síndrome de Pai⁽⁴⁶⁾
- Síndrome de Turner

NUESTROS CASOS

Caso 1

Paciente de 19 años quien consultó por la posibilidad de una solución a su placa alopécica fronto-temporal izquierda con base ubicada en la zona de implantación del cabello, se observa zona delgada de pelo por delante de la zona alopécica. En la placa se puede observar la presencia de escaso pelo de tipo veloso Foto 1. Refiere que apareció alrededor de los 4 años de edad. No se acompaña de sintomatología alguna y no ha habido crecimiento de la lesión que no sea la concordante con el crecimiento anatómico. No existe dermatoscopia pues consultó antes de la era dermatoscópica, pero la edad de aparición y su imagen clínica nos llevan al diagnóstico de ATT.

Caso 2

Caso observado algunos años atrás, de paciente del sexo femenino de 12 años de edad, quien consulta por presentar placa alopécica de aspecto triangular con la base dirigida hacia la línea de implantación del cabello. ubicada en la zona temporal izquierda, con un año de evolución (Foto 2). Se observan pelos hipotricóticos en el centro de la lesión y pelos terminales delgados en el borde de la placa. No se acompaña de sintomatología alguna ni se observa crecimiento lesional. Ante la ausencia de otras manifestaciones se hace el diagnóstico de ATT adquirida dado que sobrepasa la edad usual de aparición (6 años de edad).



Foto 1. Placa alopécica triangular. Pelos velosos en el centro y pelos intermedios y terminales en la periferia. Se evidencia una franja delgada de pelo en la zona de implantación del cabello.



Foto 2. Se observa lesión temporal, triangular con presencia de pelos velosos en la zona central y pelos intermedios y terminales en la zona periférica.

Caso 3

Paciente varón de 15 años de edad quien consulta por una queratosis pilar de brazos y a quien en el examen físico se le observa una lesión hipotricótica de forma triangular con la base de la misma mirando hacia el borde de implantación del cabello y ubicada en la zona temporal derecha. Sus padres refieren que no nació con ella y que la recuerdan a partir de los 2 o 3 años de edad. En el exámen dermatoscópico se observa persistencia de escasos pelos terminales y pelos de tamaño y coloración disminuidos en la zona alopécica. Basados en el tiempo de aparición de la lesión, su forma triangular, la falta de progresión en



Foto 3. Paciente con lesión hipotricótica temporal derecha. En la tricoscopia se observa zona central con escasos cabellos de tamaño y grosor disminuidos y pelos terminales en la periferia lesional.

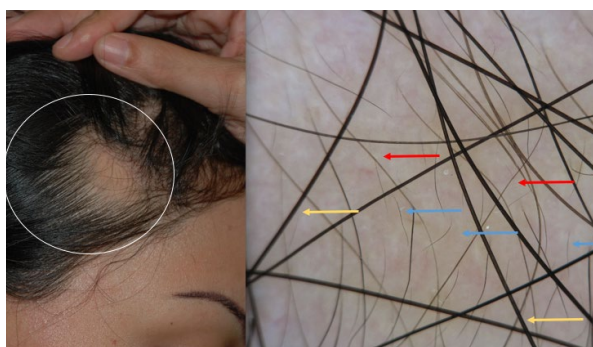


Foto 4. Lesión triangular de zona temporal izquierda En la dermatoscopia se observa la presencia de pelo velloso (flecha azul) y pelos intermedios (flecha roja). Los pelos terminales provienen de la periferia flecha amarilla). Banda delgada de pelo en la zona inferior. La piel y anexos normales.

tamaño y la imagen dermatoscópica, a pesar de que en la misma se observa más cabello del que normalmente se encuentra en este cuadro, hacemos el diagnóstico de ATT (Foto 3).

Caso 4

Paciente del sexo femenino de 29 años de edad quien consulta por presentar lesión alopécica de región temporal derecha que ella recuerda de toda la vida. Tiene un diagnóstico previo de Nevo sebáceo y le habían aconsejado extirpación del mismo. La tricoscopia demostró ausencia de las características tricoscópicas del nevo sebáceo tales como glóbulos amarillentos o café, placas verrucosas elevadas, nódulos o pequeños tumores, aspecto lobular blanco-amarillento⁽⁴⁷⁾ (Foto 4). Se evidenció presencia de una piel normal, ausencia de pelos terminales, presencia de cabello tipo vello en la placa y, por otra parte, la ausencia de hechos dermatoscópicos propios de otras patologías permitió establecer el diagnóstico de ATT.

Caso 5

Se presenta el caso de un niño de 10 meses de edad quien presenta zona alopécica de forma triangular ubicada en la región temporal izquierda. Los padres refieren haberla notado a los pocos meses de nacido. No se acompaña de sintomatología alguna.

En la tricoscopia podemos observar una hipotricosis marcada, en el centro se observan pelos velloso y en la periferia cabellos intermedios. (Foto 5). Con la historia clínica y la tricoscopia establecemos el diagnóstico de ATT.

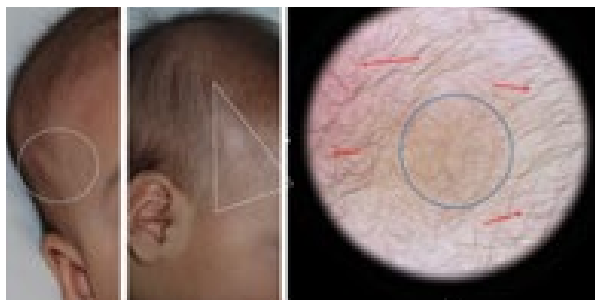


Foto 5. Lesión triangular alopécica (círculo y triángulos blancos). Pelos vellosos (círculo azul) y pelos intermedios y terminales (flechas rojas).

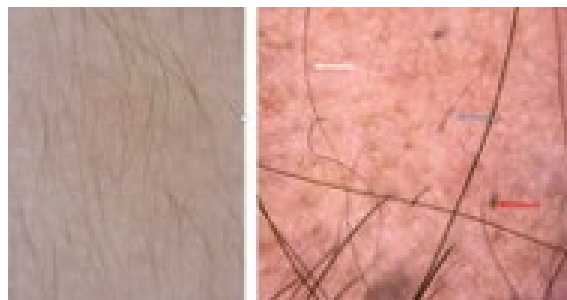


Foto 7. A la izquierda, tricoscopia de ATT con sus pelos vellosos clásicos. A la derecha AA, con pelos en signo de exclamación (flecha azul), pelos distróficos (flecha roja), pelos blancos (flecha blanca).



Foto 6. Placa alopécica en la que se observan pelos vellosos (flecha roja), cabellos terminales periféricos (flecha azul), red de vasos arborizantes (círculo blanco).



Foto 8. Paciente con tiña capitis de la zona temporal. La tricoscopia demuestra la presencia de puntos negros, pelos en coma, propios de la tiña capitis y ausentes en la ATT.

Caso 6

Paciente del sexo femenino de 30 años de edad quien consulta por presentar placa alopécica en área temporal izquierda (Foto 6). No puede fijar la fecha exacta de su aparición, pero la recuerda desde su niñez temprana. No sintomatología acompañante y la lesión sin crecimiento.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La simple lógica y la frecuencia de presentación de la alopecia areata hace que este cuadro sea el principal, pero no el único que debe ser tomado en cuenta en el diagnóstico diferencial de la ATT y existen reportes que demuestran que se los confunde fácilmente,^(48,49,50) sin embargo la evolución clínica y la tricoscopia per-

miten hacer el diagnóstico ya que no existen pelos en signo de exclamación, puntos amarillos y otras características dermatoscópicas propias de la alopecia areata y además la falta de respuesta adecuada a la terapia hace sospechar la falla diagnóstica (Foto 7).

La ATT debe ser igualmente diferenciada de la tiña capitis⁽⁵¹⁾ que en niños podría dar lugar a confusión, pero la edad de presentación, la falta de evolución de la lesión y la ausencia de los signos dermatoscópicos propios de las tiñas, como son los puntos negros, los pelos en sacacorchos, los pelos en coma, (Foto 8) etc, y por supuesto la positividad de los signos tricoscópicos propios de la ATT permiten llegar al diagnóstico. A todo lo cual, se suma el examen micológico positivo en el caso de las tiñas.



Foto 9. Paciente con alopecia liminar frontal. Vista lateral y frontal. Se observa la zona alopécica y la banda de pelo periférica que la caracteriza. La presencia de la banda frontal descarta la posibilidad de ATT.



Foto 11. Aplasia cutis congénita. Ausencia de pelos y de orificios foliculares. Se puede observar una red vascular que corresponde a la atrofia de la piel en el área.



Foto 10. Tricotilomanía. Se observa la presencia de pelos fracturados de diferente tamaño (círculo azul), pelos deshilachados (círculo rojo), puntos negros (círculo verde).

Otros cuadros que deben ser tomados en cuenta son: la alopecia por tracción, entre ellas, la alopecia liminar frontal antes mencionada (Foto 9), que por su borde liminar de pelo podría ser confundida con la ATT.

Igualmente deben ser diferenciadas, la Tricotilomanía, que podría ser confundida con ATT de localización occipital (Foto 11), en este caso la presencia de pelos fracturados de diferente tamaño, pelos deshilachados, puntos negros, más la historia clínica concordante, confirman el diagnóstico de tricotilomanía y descartan ATT. El nevo sebáceo en estadio olvidar al nevo sebáceo en estadio temprano, la aplasia cutis que también tiene ya su patrón dermatoscópico^(52,53) (Foto 11) y el nevo aplásico o “minus nevus” el cual está caracterizado por una ausencia

completa de folículos pilosos, incluyendo folículos de pelos vellosos. No debemos olvidar la diferenciación con la alopecia cicatrizal, en la que no se observa la presencia de pelos ni de folículos.⁽⁵⁴⁾

Terapéutica

Si bien generalmente no existe la necesidad de implementar tratamiento y se considera que no existe tratamiento totalmente efectivo para el cuadro,⁽⁵⁵⁾ no por ello se deja de implementar terapias con el fin de repoblar el área sin pelo. La aplicación de minoxidil⁽⁵⁶⁾ ha sido sugerida al igual que la excisión quirúrgica de la parte afectada y el injerto de pelo mediante trasplante de unidades foliculares en la placa de alopecia con buenos resultados estéticos.^(57,58)

Con el tratamiento con minoxidil al 2% y al 5% se han obtenido respuestas satisfactorias. Se propone un tratamiento de 6 meses a un año antes de evaluar la posibilidad de cirugía, la cual incluye reducción de la parte afectada del cuero cabelludo o el trasplante de cabello.⁽⁵⁹⁾

Tabla 1: Comparación entre ATT y AA. (tomado de Andrade Castelo T.⁽²⁴⁾)

	ATT	AA
INICIO	Congénito- Niñez o edad adulta	Niñez o edad adulta
LOCALIZACIÓN	Temporal-temporoparietal o occipital	Sin sitio de predilección.
DERMATOSCOPIA	Orificio folicular normal con pelos vellosos finos rodeados por vellos terminales en la periferia sin atrofia o inflamación	Puntos amarillo, puntos negros, pelos en signo de exclamación, pelos cadavéricos y pelos distróficos.
HISTOPATOLOGÍA	No inflamación. Número total de folículos pilosos conservados y conformados en su mayor parte por pelo vellosos, algunos intermedios y pérdida de terminales	Inflamación linfocítica peribulbar Un cambio para folículos en catágeno y telógeno y miniaturización.

DISCUSIÓN

La ATT es un cuadro con una frecuencia relativa, hasta Marzo del 2016 se habían reportado 127 casos⁽³⁷⁾ pero es posible que esta cifra sea inferior a la real por los motivos antes citados.

En cuanto a si es o no congénita, es probable que existan las dos formas, en nuestros casos encontramos 5 de aparición temprana y otro posiblemente adquirido.

La ubicación en nuestros casos se repartió como sigue; fronto temporal izquierda (1 caso), temporal derecha (2 casos) y temporal izquierda (3 casos). Tres pacientes fueron varones y tres mujeres.

Los hechos tricoscópicos más observados fueron: pelos vellosos centrales, pelos intermedios y pelos terminales periféricos, presencia de una banda delgada de cabellos en la zona del borde implantación y en uno de los casos presencia de una red de vasos

arborizantes, el cuero cabelludo fué normal en todos los casos. No se encontraron asociaciones.

Los múltiples diagnósticos diferenciales posibles, tal vez contribuyan a errores de diagnóstico que disminuyen la incidencia del cuadro. La tricoscopia se ha convertido en un arma excelente de diagnóstico no invasivo especialmente en pacientes pediátricos con lesiones alopecias,⁽⁶⁰⁾ permitiendo el reconocimiento rápido de las características de la ATT. La necesidad de descartar posibles asociaciones no debe ser olvidada a pesar de su rareza y, las posibilidades de manejo terapéutico actuales, parecen prometedoras bajo la esperanza del minoxidil, trasplantes, etc.

BIBLIOGRAFIA

1. Tas B., Pilanci O., Basaran K. Congenital temporal triangular alopecia: A typical Brauer nevus. Acta Dermatovenerol APA 2013;22:93-94
2. Trakimas C., Sperling L.C., Smith K.J., Skelton H.G., Buker J.L., Clinical and histologic findings in

- temporal triangular alopecia. *J Am Acad Dermatol* 1994;31:205-209.
3. Xu L., Liu K.X., Senna M.M. A Practical Approach to the Diagnosis and Management of Hair Loss in Children and Adolescents. *Frontiers in Medicine* | www.frontiersin.org. July 2017 | Volume 4 | Article 112.
 4. Bennáassar A., Ferrando J., Grimalt R. Congenital atrichia and hypotrichosis. *World J Pediatr* 2011;7(2):111-117.
 5. Tas B., Pilanci O. Bilateral Temporal Triangular Alopecia. *Glob Dermatol* 2014;1(2):45-46
 6. Camacho F.M., Grimalt R. Alopecias. Concepto y clasificación. Alopecias congénitas. En Montagna. *Tricología*. tercera edición. 2013. Grupo Aula Médica. Francisco Camacho, Antonella Tosti Volumen 1. Cap. 8:515-537
 7. Monteagudo Sánchez B, Ginarte M., León E., Monteagudo J.L., Toribio J. Alopecia triangular congénita *An Pediatr (Barc)* 2005;63(2):175-84
 8. Uraga E., Carvajal L., Suquilanda D., Naula M., Gallegos D., Casquete R. Alopecia liminar frontal. Dos casos reportados y revisión de la literatura. *Revista Médica del Hospital Luis Vernaza de la Junta de Beneficencia* 1989;3(1):30-34
 9. Trakimas C.A., Sperling L.C. Temporal triangular alopecia acquired in adulthood. *J Am Acad Dermatol* 1999;40:842-844
 10. Monteagudo B., León E., Vázquez R., Carballal M. Alopecia triangular congénita en la región occipital. *Piel*. 2006;21(7):364-5.
 11. Yamazaki M., Irisawa R., Tsuboiu R. Temporal triangular alopecia and a review of 52 past cases. *Journal of Dermatology* 2010; 37: 360-362
 12. Leung A.KC., Barankin B. Incidence of congenital triangular alopecia. *An Bras Dermatol*. 2016;91(4):556.
 13. García-Hernández M.J., Rodríguez A.m, Camacho F. Congenital Triangular Alopecia (Brauer Nevus). *Pediatric Dermatology* 1995;12(4):301-303.
 14. Chum V., Devakar Y. Congenital Triangular Alopecia. *Int J Trichology*. 2015;7(2):48-5
 15. Wade M., Sinclair R. Disorders of Hair in Infants and Children Other Than Alopecia. *Clinics in Dermatology* 2002;20:16-28
 16. Bargman H. Congenital temporal triangular alopecia. *CAN MED ASSOC J*, VOL. 131, NOVEMBER 15, 1984
 17. Ruggieri M., Rizzo R., Pavone P., Baieli S., Sorge G., Happle R., mTemporal Triangular Alopecia in Association With Mental Retardation and Epilepsy in a Mother and Daughter . *Arch Dermatol*., 2000;136:426-427.
 18. Happle R. Congenital Triangular alopecia may be categorized as a paradominant trait. *Eur J Dermatol* 2003;13: 346-347.
 19. Armstrong D.K.B., Burrows D. Congenital Triangular Alopecia *Pediatric Dermatology* 1996: 13 (5) 394-396.
 20. Martínez J., García V. Alopecia triangular congénita o alopecia triangular temporal. *Form Act Pediatr Aten Prim*. 2013;6(3)203-5.
 21. León-Muiños E., González-Vilas D., Rodríguez-Pazos L., Monteagudo B. Alopecia triangular temporal . *An Pediatr (Barc)*. 2015;83(4):287-288.
 22. *Hair Disorders in Neonatal Dermatology*. Second Edition. Saunders Elsevier. Eichenfield L.F., Frieden I.J., Esterly N.B. 2008: Chapter 28; pag 517-535.
 23. Inui S., Nakajima T., Itami S. Temporal triangular alopecia: Trichoscopic diagnosis. *Journal of Dermatology* 39(6):572-57.
 24. Andrade Castelo T., Gama Y., Oliveira da Silva F., Kakisaki P., Yuriko N. Triangular Temporal Alopecia – Two Case Reports, Dermoscopy and Review. *J Dermat Cosmetol* 2018, 2(2): 00034
 25. Karadag O., Gulec A.T. Temporal triangular alopecia: significance of tyrichoscopy in differential diagnosis. *JEADV* 2015, 29, 1621-1625
 26. Gomes de Campos J.M, Puga C.M., Reyes S.A., Klein A.P., Bandeira P., Martins G. Use of dermoscopy in the diagnosis of temporal triangular alopecia. *An Bras Dermatol*. 2015;90(1):123-5
 27. Santiuago F., Guiote V. Tricoscopia- Uma ferramenta útil no diagnóstico da alopecia triangular temporal. *Revista SPDV* . 2014;72(3): 357-360.
 28. Shanshanwal J.S., Adwani G., Dhurat R. Case of Unilateral Temporal Triangular Alopecia. *Indian Dermatol Online J*. 2017 Mar-Apr; 8(2): 161.

29. Hashem N., Sadek A., Magdy R., Negm S., Saied N., ElBahrawi M., Mounir N. Dermoscopic Findings of Temporal Triangular Alopecia. *Egyptian Dermatology Online Journal*. 2015;11(1): 7,
30. Fernández P.M, Vaño-Galván S., Martorell A., A rias S., Grimalt R., Camacho F. Clinical and trichoscopic characteristics of temporal triangular alopecia: A multicenter study. *J Am Acad Dermatol*. 2016;75 (3):637-639.
31. Assouly P., Happle R. A Hairy Paradox: Congenital Triangular Alopecia with a Central Hair Tuft. *Dermatology* 2010;221:107-109
32. Olsen EA: Disorders of epidermal appendages and related disorders; en Freedberg I.M., Eisen A.Z., Wolff K., Austen K.F., Goldsmith L.A., Katz S.I. (eds): *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, ed 6. New York, McGraw-Hill, 2003, pp 633-718.
33. Bonifazi E. Congenital Triangular Alopecia with a Central Tuft of normal hair. *Eur. J. Pediat. Dermatol*. 2010;20:273.
34. Tosti A: Congenital triangular alopecia: report of fourteen cases. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16: 991-993.
35. Leung A., Barankin B. Congenital Triangular Alopecia - Report of a Case and Review of the Literature. *Aperito J Dermatol* 2015, 2: 2
36. Silva C.Y., Lenzy Y.M., Goldberg L.J. Temporal triangular alopecia with decreased follicular density. *J Cutan Pathol* 2010; 37: 597-599.
37. Kumar V., Bhadoria T.S., Dubey N. Congenital Triangular Alopecia: The 127 Case. *Int J Trichology*. 2016 Jan-Mar; 8(1): 50-51.
38. Yin Li VC, Yesudian PD. Congenital triangular alopecia. *Int J Trichology*. 2015;7:48-53.
39. Unger R., Alsufyani M.A. Bilateral Temporal Triangular Alopecia Associated with Phakomatosis Pigmentovascularis Type IV Successfully Treated with Follicular Unit Transplantation. *Case Reports in Dermatological Medicine* Volume 2011, Article ID 129541, 3 pages
40. Kikuchi I., Okazaki M. Congenital Temporal Alopecia in Phakomatosis Pigmentovascularis. *The Journal of Dermatology* 1982;9:485-487
41. Hee Joong Kim, Ki Beom Park, Jun Mo Yang, Soo Hong Park and Eil Soo Lee. Congenital Triangular Alopecia in Phakomatosis Pigmentovascularis: Report of 3 Cases. *Acta Derm Venereol* 2000;80:215-216.
42. Cassia L., Alves S., Rodrigues A., Ianhez M. Case for diagnosis. *An Bras Dermatol*. 2014;89(2):353-5.
43. Bordel-Gómez M.T. Congenital triangular alopecia associated with Down's syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2008 Dec;22(12):1506-7.
44. Turk B.G., Turkmen M., Tuna A., Karaarslan I.K., Ozdemir F. Phakomatosis pigmentovascularis type IIb associated with Klippel-Trénaunay syndrome and congenital triangular alopecia. *J Am Acad Dermatol*. 2011;65:e46-9.
45. Park S.W., Choi Y.D., Wang H.Y. Congenital triangular alopecia in association with congenital heart diseases, bone and teeth abnormalities, multiple lentigines and café-au-lait patches. *Int J Dermatol*. 2004;43:366-7.
46. Lederer D., Wilson B., Lefesvre P., Poorten V.V., Kirkham N., Mitra D. et al. Atypical findings in three patients with Pai syndrome and literatura review. *Am J Med Genet A*. 2012;158A:2899-904.
47. Kelati A., Baybay H., Gallouj S., Mernissi A. Dermoscopic Analysis of Nevus Sebaceus of Jadassohn: A Study of 13 Cases. *Skin Appendage Disord* 2017;3:83-91
48. Gupta L.K., Khare A.K., Garg A., Mittal A. Congenital triangular alopecia: A close mimickere of alopecia areata. *Int J Trichol* 2011
49. Kudligi C., Vittal P., Shendre M., Tandon N. Giant Congenital Triangular Alopecia Mimicking Alopecia Areata *Int J Trichology*. 2012 Jan-Mar; 4(1): 51-52.
50. Kelati A., Baybay H., Mernissi F.Z. Temporal Triangular Alopecia in Children: The Same Clinical Feature for Two Distinct Entities. *Skin Appendage Disord* 2017;3:64-66
51. Erickson Q., Yanase D., Perry V. Temporal triangular alopecia: Report of an African-American Child with TTA Misdiagnoses as Refractory Tinea Capitis. *Pediatric Dermatology* 2002;19(2):129-131.
52. Damiani L., Musa F., Vale M., Miteva M. Dermoscopic Findings of Scalp Aplasia Cutis Congenita. *Skin Appendage Disord* 2016;2:177-179

53. Costa A.A., Silva E., Bruno R. Aplasia Cutis Congenita: Trichoscopy Findings. *Int J Trichology*. 2016 Oct-Dec; 8(4): 184-185.
54. Lacarrubba F., Micali G. Congenital triangular alopecia. *BMJ Case Rep* 2014. doi:10.1136/bcr-2013-202918
55. Verma P. Triangular Temporal Alopecia Revisited. *Indian J Dermatol* 2016;61(1):125
56. Bang C.Y., Byun J.W., Kang M.J., Yang B. Song H.J., Shin J., Choi G. Successful Treatment of Temporal Triangular Alopecia with Topical Minoxidil. *Ann Dermatol* Vol. 25 No. 3, 2013
57. Chung J., Sim J., Gye J.G., Namkoong S., Hong S.P., Kim M., Park B.C. Successful Hair Transplantation for Treatment of Acquired Temporal Triangular Alopecia. *DERMATOLOGIC SURGERY*. 2012; 38 (8): 1404-1406.
58. Jimenez Acosta F., Ponce I. Trasplante de pelo en la alopecia temporal triangular *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100:907-22
59. Sellheyer K., Bergfeld W.F. Non Neoplastic Disorders of Hair; Chap. 8 in: *Dermatopathology A Volumen in the Series Foundations in Diagnostic Pathology*, Elsevier ed. 2010: pag 277-299.
60. Uraga E., Reyes A., Briones M.C., Loayza E., Uraga M.V., Arévalo J. Manifestaciones dermatoscópicas de procesos alopécicos en pacientes pediátricos. *Dermatol Pediatr Lat* 2007: 5 (3) 165-176.

CASO CLÍNICO

Síndrome de Sweet Ampollar Afebril en una paciente con cáncer de mama: Reporte de un caso.

Dra. Gabriela Crespo*, Dra. María Cecilia Briones**, Dr. Juan Carlos Garcés,*** Dr. Enrique Úraga****

- * Médico Residente de Posgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.
- ** Médico Dermatólogo del Centro Privado de Piel "Enrique Úraga Peña"
- *** Médico Patólogo del Hospital Luis Vernaza
- **** Director del Posgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil. Jefe del Servicio de Dermatología del Hospital Luis Vernaza.

RESUMEN

El síndrome de Sweet es una dermatosis neutrofílica que se caracteriza por la presencia de placas eritematosas, dolorosas; y muy raramente por la manifestación de pseudovesículas o ampollas, comúnmente asociadas a síntomas y signos sistémicos. Se lo clasifica según el orden de frecuencia en clásico o idiopático, parainflamatorio, paraneoplásico, asociado al embarazo, e inducido por drogas. Su asociación a neoplasias sólidas es escasamente frecuente, presentándose en menos del 10% de los casos.

Se describe el caso de una paciente de 38 años con antecedente de cáncer de mama hace 2 años, quien fue tratada con mastectomía, radio-quimioterapia, y tamoxifeno. Acudió a consulta dermatológica, por presentar súbitamente placas eritematosas y lesiones vesículo ampollosas en abdomen y miembros superiores, sin sintomatología sistémica. Se realizó biopsia de piel para estudio histopatológico cuyo reporte indicó hallazgos consistentes con síndrome de Sweet.

Destacamos la importancia de este caso por la dificultad diagnóstica que generó al presentarse con lesiones ampollosas y sin síntomas generales; relacionándose esta forma de presentación atípica con la patología de base.

Palabras Clave: Síndrome de Sweet, Dermatitis Neutrofílica, Tamoxifeno

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sweet, también llamado dermatosis neutrofílica febril aguda, es una patología escasamente frecuente, de origen desconocido, con distribución epidemiológica a nivel mundial, que presenta predilección por mujeres entre la cuarta y quinta década de la vida.^(1,2,3)

Clínicamente se manifiesta con síntomas sistémicos; como fiebre y malestar general, que preceden o acompañan a lesiones dérmicas caracterizadas por placas eritematosas, dolorosas.^(4,5) Sin embargo existen formas atípicas, muy infrecuentes, como la variante ampollar; y las manifestaciones cutáneas en ausencia de sintomatología general.⁽⁶⁾ Se han establecido algunas clasificaciones según sus asociaciones. La relación con neoplasias sólidas, es poco habitual y es considerada como un factor de mal pronóstico.^(7,8)

REPORTE DEL CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de 38 años, con antecedente de carcinoma ductal infiltrante de mama derecha con receptores estrogénicos positivos, que fue diagnosticado hace 3 años, para lo cual se le realizó mastectomía radical modificada unilateral, y recibió esquema de radioterapia y quimioterapia culminado hace 2 años, y se mantuvo hasta el momento de la consulta con tratamiento coadyuvante con tamoxifeno 20mg diarios.

Fue atendida en nuestra consulta por presentar súbitamente extensas placas eritematosas, ligeramente hiperestésicas, sobre las cuales se asentaban vesí-



Figura 1. Ampollas, vesículas y áreas denudadas sobre placas eritematosas en miembros superiores.



Figura 2. Ampollas y vesículas sobre placas eritematosas en abdomen.

culas y ampollas tensas, de contenido seroso y serosanguinolento, algunas denudadas, localizadas en antebrazos (Figura 1), abdomen y dorso (Figura 2). No se evidenció compromiso de mucosas, ni se presentaron síntomas o signos sistémicos.

Se realizó estudio histológico de una de las lesiones descritas, para esclarecer el origen de esta dermatosis ampollar, en el que se observó masivo edema subepidérmico con extensa vesiculación. (Figura 3)

A nivel de la dermis media y profunda se evidenció denso y difuso infiltrado intersticial neutrofílico con

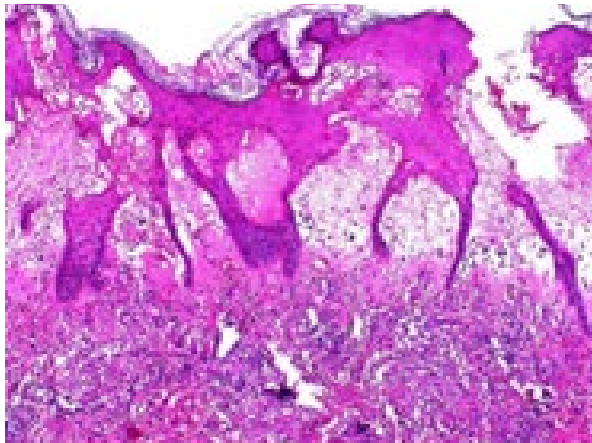


Figura 3. Edema subepidérmico con vesiculación extensa.



Figura 5. Placas hiperpigmentadas descamativas en los sitios de antiguas ampollas a las 2 semanas.

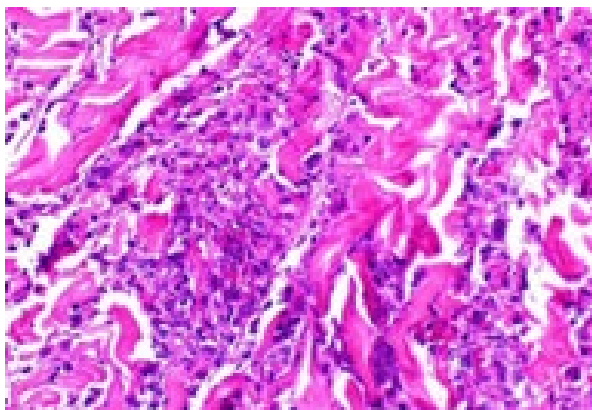


Figura 4. Infiltrado intersticial neutrofilico con marcada cariorrexis, y moderada cantidad de eosinófilos dispersos vasculitis.



Figura 6. Parches de hiperpigmentación residual en sitios de antiguas lesiones a las 5 semanas.

marcada cariorrexis, y moderada cantidad de eosinófilos dispersos. No se evidenció signos de vasculitis. (Figura 4). Se estableció el diagnóstico de síndrome de Sweet según la correlación clínica histológica, y se instauró corticoterapia sistémica con prednisona a dosis de 20mg diarios por 14 días, con lo que se obtuvo remisión del cuadro clínico.

En el control clínico de las lesiones a las 2 semanas se evidenció la desaparición de las vesículas y ampollas, quedando en su lugar placas hiperpigmentadas,

descamativas, en los sitios ya descritos. (Figura 5). Al cabo de 5 semanas se observaron parches de hiperpigmentación residual en los lugares de antiguas lesiones. La paciente no presentó recidivas hasta 18 meses después del cuadro cutáneo inicial. (Figura 6)

DISCUSIÓN

El Síndrome de Sweet también es conocido como dermatosis neutrofílica febril aguda, fue descrito inicialmente por el Dr. Robert Douglas Sweet en 1964.

Es una entidad poco frecuente, con una incidencia de 2.7 a 3 casos por cada 100,000 habitantes por año.^(1,2) Se distribuye a nivel mundial, sin presentar predilección por algún grupo étnico. Clásicamente afecta a mujeres entre 30 a 50 años, con relación de 4:1 con respecto a hombres, aunque podría presentarse fuera de este rango de edades.^(9,10,11,12,13)

Su etiopatogenia es desconocida.⁽⁴⁾ Sin embargo se ha asociado a alteraciones del drenaje linfático y al consecuente aumento de la permeabilidad de la pared de los vasos sanguíneos, con un inadecuado tránsito celular normal y depósito de anticuerpos por efecto local de citocinas y mecanismos de hipersensibilidad.^(3,10,11,14)

La sintomatología sistémica se presenta súbitamente con mialgias, artralgias, cefalea y malestar general, y usualmente se acompaña de fiebre, que puede aparecer con las lesiones cutáneas o preceder a las mismas incluso con algunos días. A la analítica sanguínea se evidencia leucocitosis neutrofílica.^(4,9) Las lesiones se distribuyen de manera asimétrica, predominando en la cara, el cuello, el tórax y las extremidades superiores. Se presentan como pápulas, nódulos o placas, eritematosas o eritematovioláceas, dolorosas, de bordes definidos, que generalmente son confluentes; y resuelven espontáneamente entre 5 a 12 semanas sin dejar cicatrices.^(1,4,10,11)

Según sus asociaciones el síndrome de Sweet se ha dividido en cinco grupos: clásico o idiopático, parainflamatorio (asociado a autoinmunidad o infecciones), paraneoplásico, asociado al embarazo, e inducido por fármacos.^(1,2,3,4,7,8,10,12) El síndrome de Sweet asociado a neoplasias es considerado por algunos autores como un marcador de mal pronóstico.^(13,15,16) La confirma-

ción diagnóstica podría indicar el debut de una neoplasia sólida, y en caso de diagnóstico previo de malignidad haría sospechar de metástasis, persistencia o recidiva de un cáncer, o la coexistencia de una neoplasia hematológica en pacientes con diagnóstico de tumor sólido.^(15,16) El síndrome de Sweet paraneoplásico representa entre el 10% al 20% de los casos; el 85% de estos se relacionan a neoplasias hematológicas y el 15% a tumores sólidos; siendo los más frecuentes carcinomas del tracto genitourinario (37%), de mama (23%), y gastrointestinales (17%).^(1,8,13,17,15,16)

El término dermatosis neutrofílica afebril ha sido propuesta para definir algunos casos reportados en los que las manifestaciones generales están ausentes y que usualmente se caracteriza por lesiones cutáneas más severas.^(5,15,18,19) En los casos asociados a neoplasias, por el intenso edema dérmico pueden aparecer manifestaciones menos frecuentes como pseudovesículas o ampollas, estableciendo una variante ampollar, que suele presentarse incluso como dermatosis pustulares, o hasta abscesos, lo que constituye en conjunto una forma de presentación atípica.^(1,2,3,6,7,9,10,20,21,22,23)

Existen múltiples fármacos que podrían inducir la aparición de síndrome de Sweet, el más frecuente es el factor estimulante de colonias de granulocitos, aunque también se han descrito casos asociados otros grupos farmacológicos como: antibióticos, antihipertensivos, antineoplásicos, anticonceptivos, antiinflamatorios no esteroides, agentes utilizados en quimioterapia y radioterapia, que pueden constituir un factor desencadenante o causal de esta entidad.^(1,8) Existen pocos reportes, acerca de la asociación de síndrome de Sweet a neoplasias sólidas y al uso de fármacos, por ser poco frecuentes, con menos de 3% de los casos. Sin em-

bargo, no se debería descartar por completo esta posibilidad diagnóstica en caso de coexistir el antecedente de cáncer de mama y el uso de tamoxifeno como modulador selectivo de los receptores de estrógeno.^(1,3,8,18)

Además de las características clínicas, el estudio histopatológico es decisivo en el diagnóstico, sobre todo en las presentaciones atípicas. Se distingue por presentar a nivel de la dermis superficial un infiltrado perivascular denso de neutrófilos, acompañado de edema, que puede llegar a ser tan intenso que produzca la formación de pseudovesículas o ampollas.^(1,8)

El tratamiento de elección es la corticoterapia sistémica, en general prednisona o prednisolona, llegando a remitir por completo las lesiones cutáneas entre 1 a 2 semanas. Sin embargo las recurrencias se presentan hasta en un 30% de los casos clásicos, pudiendo llegar hasta el 70% en el subtipo paraneoplásico.^(8,10) En el caso de nuestra paciente no se presentó ninguna recidiva hasta los 18 meses posteriores a la remisión del cuadro clínico inicial.

CONCLUSIONES

El Síndrome de Sweet es una entidad poco frecuente, de distribución mundial, que afecta preferentemente al género femenino, presentándose clásicamente con sintomatología general como mialgias, artralgias, fiebre, y lesiones dérmicas caracterizadas por placas eritematosas dolorosas.

La variante ampollar se relaciona a neoplasias, en especial de origen hematológico, considerándose su aparición como un marcador de mal pronóstico.

Aunque su asociación a fármacos es inusual, se han reportado algunos casos que han sido inducidos por ciertos medicamentos, siendo más frecuente con el uso de factor estimulante de colonia de granulocitos. La ausencia de sintomatología general dificulta el diagnóstico, y existen escasos reportes de dermatosis neutrofílica afebril, por lo que resulta imprescindible realizar la correlación clínico-patológica.

La corticoterapia sistémica es el tratamiento de elección, con resultados favorables entre 1 a 2 semanas, a pesar de que las recidivas son muy frecuentes entre 30 a 70% de los casos según el subtipo de presentación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Porras-Kusmanic, et al. Síndrome de Sweet ampollar asociado con leucemia mieloide aguda. *Dermatología Revista mexicana*, 2014, vol. 58, No 4, p. 367-372.
2. Braga G, et al. Síndrome de Sweet de presentación atípica asociado a sífilis secundaria. *Piel*, 2014, vol. 29, No 2, p. 121-123.
3. García Río I, et al. Sweet's syndrome on the area of postmastectomy lymphoedema. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 2006, vol. 20, no 4, p. 401-405.
4. Cohen P, et al. Sweet's syndrome a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 2007, vol. 2, no 1, p. 1.
5. Limdiwala P, et al. Sweet's syndrome. *Indian Journal of Dental Research*, 2014, vol. 25, no 3, p. 401
6. Crum N, et al. Sweet's syndrome masquerading as facial cellulitis. *Cutis*, 2003, vol. 71, no 6, p. 469-472.
7. Von Den Driesch P. Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis). *Journal of the American Academy of Dermatology*, 1994, vol. 31, no 4, p. 535-556.
8. Franco M, et al. Síndrome de Sweet asociado a neoplasias Sweet's syndrome associated with neoplasms. *An Bras Dermatol*, 2006, vol. 81, No 5, p. 473-82.

9. Cohen, P. et al. Sweet's syndrome revisited: a review of disease concepts. *International Journal of Dermatology*, 2003, vol. 42, no 10, p. 761-778.
10. Fernández-Antón, M, et al. Síndrome de Sweet: estudio retrospectivo de 21 pacientes. *Piel*, 2010, vol. 25, no 7, p. 369-375.
11. Santos-Alarcón, et al. Localized Sweet's syndrome after surgery of Merkel cell carcinoma. *Piel*, 2015, vol. 30, no 9, p. 614-616.
12. Reina D, et al. Síndrome de Sweet asociado a síndrome mielodisplásico: a propósito de un caso. Revisión de la literatura. *Reumatología Clínica*, 2013, vol. 9, no 4, p. 246-247.
13. Villarreal C, et al. Sweet Syndrome: A Review and Update. *Actas dermo-sifiliograficas*, 2016. vol. 107, no 5, p. 369-378.
14. Ruocco V, et al. Lymphedema: an immunologically vulnerable site for development of neoplasms. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 2002, vol. 47, no 1, p. 124-127.
15. Del Pozo, J, et al. Síndrome de Sweet y enfermedad sistémica. *Piel*, 2004, vol. 19, no 3, p. 135-147.
16. Del Pozo, J., et al. Síndrome de Sweet de evolución fatal asociado a síndrome de respuesta inflamatoria sistémica crónico idiopático. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 2007, vol. 98, no 2, p. 105-108.
17. González-Guerra E, et al. Síndrome de Sweet en la infancia. *Piel*, 2008, vol. 23, no 3, p. 118-124.
18. Antony F, et al. Sweet's syndrome in association with generalized granuloma annulare in a patient with previous breast carcinoma. *Clinical and experimental dermatology*, 2001, vol. 26, no 8, p. 668-670.
19. Cabanillas, M., et al. Síndrome de Sweet: ¿primera manifestación de infección por el virus de la inmunodeficiencia humana?. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 2008, vol. 99, no 1, p. 83-84.
20. Bielsa S, et al. Síndrome de Sweet con lesiones ampollosas. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 2005, vol. 96, no 5, p. 315-316.
21. Voelter Mahlknecht, S, et al. Bullous variant of Sweet's syndrome. *International journal of dermatology*, 2005, vol. 44, no 11, p. 946-947.
22. Saadi, M. et al. Síndrome de Sweet asociado a cáncer de mama. *Arch. Argent. Dermatol*, 2007, vol. 57, p. 67-72
23. Lee, Ch, et al. Neutrophilic dermatosis on postmastectomy lymphoedema: a localized and less severe variant of Sweet syndrome. *European Journal of Dermatology*, 2009, vol. 19, no 6, p. 641-642

CASO CLÍNICO

Infestación múltiple de Larva Migrans Cutánea: Reporte de un caso.

Dr. Alfredo Chávez,* Dra. Anette Morán,** Dr. Juan Carlos Gárces,*** Dr. Enrique Úraga****

- * Residente de Segundo año de Posgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.
- ** Médico Dermatólogo Centro Privado de Piel “Dr. Enrique Úraga P.”
- *** Médico Dermatopatólogo del Hospital “Luis Vernaza” de Guayaquil.
- **** Director de Posgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil/ Jefe del Servicio de Dermatología del Hospital “Luis Vernaza”/ Director del Centro Privado de Piel “Dr. Enrique Úraga P.”

RESUMEN

La larva migrans es una parasitosis cutánea, caracterizada por lesiones eritematosas, serpiginosas asociadas a prurito, que afectan generalmente extremidades inferiores, y es más común en áreas tropicales y subtropicales. Es causada por la penetración cutánea accidental y migración epidérmica de nemátodos en estado larvario, siendo las más comunes, *Uncinarias* y *Gnathostomas*. En raras ocasiones, se han observado manifestaciones como lesiones vesiculares, ampollares y foliculitis. Reportamos el caso de un paciente masculino de 37 años de edad con múltiples lesiones serpiginosas, pápulo-vesiculares, acompañado de prurito intenso, localizadas en hemicuerpo izquierdo, posterior a contacto con arena de playa.

Palabras clave: Larva migrans cutánea, infestación múltiple.

ABSTRACT

The larva migrans is a cutaneous parasitosis, clinically characterized by erythematous, serpiginous injury associated with severe itching, which often affects lower extremities. It corresponds to a common zoonotic dermatosis in tropical and subtropical geographic areas. This ectoparasitosis is due to accidental skin penetration and migration of larval stage nematodes, being commonly produced by *Uncinarias* and *Gnathostomas*, who lives in the intestines of dogs and cats; determining an inflammatory reaction, which are erratic paths, may eventually excoriate and produce a secondary bacterial infection. In rare occasions, there have been demonstrations as vesicular lesions, bullous and folliculitis. We report the case of a male patient aged 37 with multiple serpiginous injury, vesicular papules, accompanied by intense itching, located on the left side of the body, after contact with beach sand.

Keywords: Cutaneous larva migrans, massive infestation.

INTRODUCCIÓN

La larva migrans es una parasitosis cutánea, caracterizada clínicamente por una lesión eritematosa, serpiginosa, asociada a prurito intenso, que con frecuencia afecta a extremidades inferiores. Corresponde a una dermatosis zoonótica frecuente en áreas geográficas tropicales y subtropicales.⁽¹⁾

Esta ectoparasitosis se debe a la penetración cutánea accidental y migración de nematodos en estado larvario siendo comúnmente producida por *Ancylostomas braziliense*, *Ancylostoma caninum* y *Gnathostoma*, que habitan en el intestino de caninos y felinos; determinando una reacción inflamatoria, que forma trayectos erráticos, pudiendo llegar a escoriarse y producir una sobreinfección bacteriana secundaria. En raras ocasiones, se han observado manifestaciones como lesiones vesiculares, ampollares y foliculitis.^(2,3)

DESCRIPCIÓN DEL CASO

A continuación, presentamos el caso de un paciente masculino, de 37 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que acude a la consulta por presentar cuadro clínico de 2 semanas de evolución caracterizado por múltiples lesiones pápulo-vesiculares que confluyen y forman lesiones serpiginosas, de tamaño variado, localizadas en cara externa de brazo izquierdo (Figura 1a), hemiabdomen izquierdo y cara externa de miembro inferior izquierdo (Figura 1b), asociado a prurito de gran



Figura 1a. Múltiples lesiones pápulo vesiculares que confluyen y forman lesiones serpiginosas. Figura 1b. Placa eritematosa con múltiples pápulas y vesículas que forman lesiones serpiginosas.

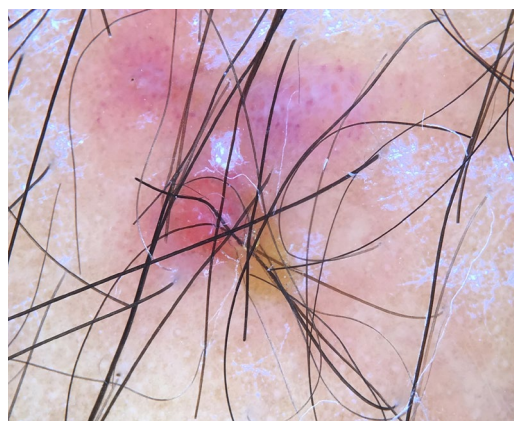


Figura 2. Dermatoscopia: Se observan trayectos eritematosos y puntos rojizos.

intensidad, posterior a contacto directo en esas zonas con arena de mar al realizar un deporte. El paciente no presentaba otras manifestaciones clínicas. Se realiza examen dermatoscópico de las lesiones encontrando trayectos eritematosos y puntos rojizos. (Figura 2)

Con un diagnóstico clínico presuntivo de larva migrans, se solicitó biopsia y estudio histopatológico de la lesión localizada en hombro derecho, reportando piel con acantosis, espon-

giosis intensa con formación de vesículas espongíóticas (Figura 3a). Infiltrado linfocitario perivascular superficial y profundo con abundantes eosinófilos con degranulación y cambios degenerativos del colágeno (figuras en “flama”) (Figura 3b). Se estableció el diagnóstico de larva migrans cutánea, según la relación clínico-histopatológica y se inició tratamiento antiparasitario con ivermectina 200 µg semanales por 3 semanas, observando remisión total del cuadro clínico 5 días posterior al inicio del tratamiento. En la actualidad, no se observan lesiones sin embargo (Figura 4), paciente refiere prurito de leve intensidad en áreas afectadas de manera esporádica.

DISCUSIÓN

La larva migrans cutánea es un síndrome causado por el contacto de de larvas de nemátodos que parasitan animales domésticos. Los parásitos comúnmente implicados son las uncinarias, siendo el más frecuente el *Ancylostoma braziliense* (caninos y felinos), aunque se han observado también *Ancylostoma caninum* (perros) y *Gnathostoma spinigerum* (perros, gatos y cerdos) e incluso uncinarias que parasitan a los humanos como *A. duodenale* y *Necator americanus*.^(1,2)

Su distribución es principalmente en regiones de climas cálidos, arenosos y suelos húmedos, como lo son las áreas tropicales y subtropicales. Se han descritos casos en europa y zonas frías, en pacientes que han realizado viajes a sudamérica.^(2,4)

Los huevos de los nemátodos son excretados con las heces de los perros o gatos, en suelo arenoso, húmedo y cálidos, eclosionan en condiciones adecuadas y dan lugar a larvas rhabditiformes (no infectantes) que se transforman a larvas filariformes (L3) o infectantes. La infestación se

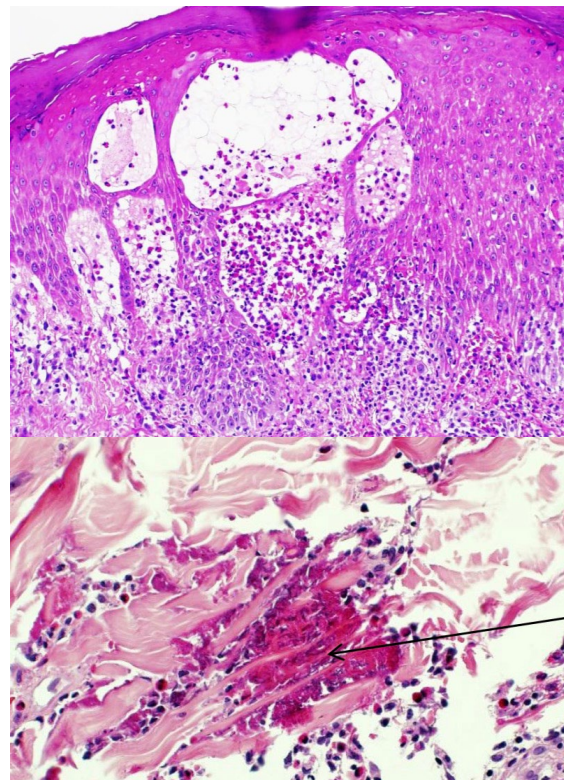


Figura 3a. Piel con acantosis, espongiosis intensa con formación de vesículas espongíóticas. Figura 3b. Infiltrado linfocitario perivascular con abundantes eosinófilos con degranulación y cambios degenerativos del colágeno (figuras en “flama”).



Figura 4. Un mes después del tratamiento, no se observan lesiones.

puede dar por vía percutánea, oral y transmamaria; al no poder completar su ciclo permanecen en la capa superficial de la piel.⁽⁴⁾

Las larvas filariformes pueden penetrar la epidermis, debido a las enzimas proteolíticas, permitiéndoles migrar, formando túneles serpiginosos y avanzando en la capa basal a una velocidad 1 a 3 cm por día; carecen de colagenasas lo que impide su invasión a la dermis. Las larvas mueren a las 2 u 8 semanas, pudiendo sobrevivir hasta un año; causando reacción inflamatoria tisular, eosinofilia, prurito y elevación de IgE.⁽⁴⁾

En cuanto a las manifestaciones clínicas producen una dermatitis no específica o una lesión típica que inicia como una pápula eritematosa y pruriginosa, localizada en el área de la penetración, luego evoluciona a una lesión migratoria que avanza de 1-3 cm por día, errática, eritematoedematosa e hiperpigmentada, continúa hasta que la larva muere, con o sin tratamiento y se forman vesículas o ampollas, que puede conllevar a una sobreinfección bacteriana y generar pústulas más signos de flogosis,^(3,5) puede afectar cualquier parte del cuerpo expuesta a arena o tierra contaminada, siendo más frecuente en los pies de adultos por caminar descalzos y en niños glúteos, rodillas y manos.⁽⁶⁾ El motivo de consulta más frecuente es el prurito intenso y se han descrito otras presentaciones clínicas como la vesículo-ampollar, foliculitis, y eritema multiforme en pacientes sensibilizados previamente. La evolución es benigna y autolimitada por la muerte de la larva que oscila entre 2 semanas a 2 meses.^(3,5,7)

El diagnóstico es clínico-epidemiológico, se basa principalmente en la lesión y el interrogatorio dirigido hacia el antecedente de un viaje reciente a zonas endémicas.⁽³⁾

El estudio histológico raramente es necesario ya que es poco sensible y poco específico, porque no es frecuente observar la presencia del parásito.

Histológicamente se puede apreciar una epidermis con acantosis, áreas de espongiosis, vesículas subepidérmicas, en la dermis puede presentar vasodilatación e infiltrados inflamatorios con abundantes eosinófilos en la dermis papilar y reticular.⁽²⁾

La dermatoscopia es una técnica no invasiva que asiste al diagnóstico clínico, se han descrito patrones dermatoscópicos en la que consideran estructuras marrón translúcidas divididas en segmentos y puntos rojizos, relacionando la presencia del parásito y los trayectos vacíos respectivamente.^(3,4,10)

El diagnóstico diferencial se realiza con urticaria, fitofotodermatitis, herpes varicela-zoster, escabiosis, larva *currens* por *Strongyloides stercoralis*, eritema crónico migratorio por *Gnathostomiasis* o dermatosis marina (medusas).^(1,11)

El tratamiento consiste en la aplicación tópica de tiabendazol al 10% o 15% en una cura oclusiva durante 3 días o sin oclusión cada 6 horas al día por 5 días. El tratamiento oral con tiabendazol dosis de 25-50 mg/kg/día por 5 a 15 días o albendazol dosis única de 400 mg/día o 400-800 mg/día por 3-5 días y repetir a los 15 días.^(9,10) Por último ivermectina oral, dosis única de 150 a 200 ug/kg de peso, observando mejoría a la semana sin recidivas. Además adicionar el uso de antihistamínicos para disminuir el prurito y antibióticos tópicos en caso de sobreinfección.⁽¹⁾

CONCLUSIÓN

Larva migrans cutánea es un parasitosis endémica de áreas tropicales y subtropicales. La variante ampollar es la presentación clínica menos frecuente, y existen pocos casos reportados.

Dentro de las teorías de la formación de las ampollas se considera una reacción de hipersensibilidad, como resultado de la penetración de la larva hasta la unión dermoepidérmica mediante el uso de hialuronidasa, que causa la migración y genera inflamación más reclutamiento de eosinófilos; y por otro lado, la muerte de la larva posterior a la administración de antiparasitarios.

Aunque comúnmente puede presentarse como una sola lesión, existen reportes de casos de infestación masiva por larva migrans cutánea.^(6,12)

Si bien la histopatología es poco sensible, porque no se observa el parásito en la biopsia y poco específica ya que otras patologías pueden presentar sintomatología semejante. El diagnóstico es eminentemente clínico-epidemiológico, si observamos lesiones cutáneas serpiginosas eritematopapulares o vesiculares migratorias más el antecedente reciente de haber estado en contacto con arena (viaje a la playa) o tierra, llegaremos a un diagnóstico probable de larva migrans cutánea.

Tenemos otros métodos diagnósticos como la dermatoscopia y la microscopia láser confocal de barrido (CSLM), que nos ayudará a localizar el parásito para realizar su exéresis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sábat M, et al. Larva migrans cutánea. Presentación de 8 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2002; 93 (7): 443-7.
2. Plascencia A, et al. Larvas migrans cutánea relacionada con Ancylostomas. *DermatolRevMex.* 2013; 57: 454-460.
3. Eichelmann K, et al. Tropical dermatology: cutaneous larva migrans, gnathostomiasis, cutaneous amebiasis and trombiculiasis. *Seminars in Cutaneous Medicine and Surgery.* 2014; 33: 133-135.
4. Cepeda L, et al. Larva migrans cutánea. Presentación de un caso ampolloso. *Revista del Centro Dermatológico Pascua*, 2007, vol. 16, no 2, p. 85-88.
5. Veraldi S, et al. Giant bullous cutaneous larva migrans. *Clinical and Experimental Dermatology.* 2006; 31: 613-614.
6. González-Ramos, J., et al. Infestación cutánea diseminada por larva migrans. *Medicina de Familia-SEMERGEN*, 2015, vol. 41, no 8, p. 458-460
7. González C, et al. Larva migrans cutánea autóctona en Chile. A propósito de un caso. *RevChilPediatric.* 2015; 86 (6): 426-429.
8. Crocker A, et al. Hallazgos dermatoscópicos en larva migrans. *DermatolRevMex.* 2015; 59:98-101
9. Bardel M, et al. Ampolla gigante provocada por larva migrans cutánea. *ActasDermosifiliogr.* 2008; 99:739-47.
10. Gupta M. Bullous cutaneous larva migrans – A case report. *Journal of Dermatology and Dermatologic Surgery* 20 (2016)65-66.
11. Segura-Tigell Sb. Dermatoscopia en el diagnóstico de las infecciones cutáneas. *Dermoscopy in the diagnosis of skin infections. Piel.* 2014; 29(1): 20-28.
12. Sugathan, P. Massive infestation of cutanea larva migrans. *Dermatology online journal*, 2002, vol. 8, no 2.

CASO CLÍNICO

Metástasis cutánea por Adenocarcinoma de mama: Reporte de dos casos.

Dra. María Belén Estrella*, Dra. María Belén Andino**, Dr. Vladimir Preciado**, Dr. Juan Carlos Garcés,***
Dr. Enrique Úraga****

- * R2 Postgrado Dermatología de la Universidad Católica Santiago de Guayaquil
- ** Médico Dermatólogo Centro Privado de Piel “Dr. Enrique Úraga P.”
- *** Médico dermatopatólogo del Hospital Luis Vernaza de Guayaquil
- **** Director de postgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil/ Jefe del Departamento de Dermatología Hospital Luis Vernaza/ Director del centro privado de piel “Dr. Enrique Úraga P.”

RESUMEN

La metástasis cutánea sugiere la existencia de un tumor primario en otra parte del cuerpo, y se caracteriza por la infiltración de la piel por un proceso neoplásico maligno cutáneo o extra cutáneo. El tumor que más comúnmente metastatiza piel corresponde al cáncer de mama con una incidencia superior al 20%.

Presentamos dos casos de pacientes femeninas, ambos debutaron con lesiones en piel. Uno de ellos corresponde a una paciente cuyo cuadro inició como un brote herpetiforme acompañado de dolor y prurito. El resultado del estudio histopatológico reveló carcinoma mucinoso de mama. El segundo caso con antecedente de mioma nodular mamario derecho, presentó una placa eccematosa ulcerada cubierta por costra periareolar; cuya confirmación histopatológica fue compatible con piel infiltrada por carcinoma ductal de mama.

A pesar de que las metástasis cutáneas representan del 1-5% de las lesiones cutáneas en dermatología, son más frecuentes cuando son originadas por cáncer de mama. Debido a su diverso patrón de presentación clínico como nódulos únicos o múltiples, placas, lesiones ampollares, entre otras; pueden enmascarar y hasta imitar otras patologías. En algunos casos pueden debutar como la única manifestación de cáncer oculto o enfermedad diseminada. A causa de su forma de presentación confusa, es importante que el dermatólogo considere a las metástasis cutáneas dentro de su diagnóstico diferencial de lesiones cutáneas en mama.

Palabras clave: Metástasis cutánea, Adenocarcinoma de mama

INTRODUCCIÓN

La piel puede proporcionar información útil sobre la presencia de enfermedades sistémicas. La metástasis cutánea sugiere la existencia de un tumor primario en otra parte del cuerpo, y se caracteriza por la infiltración de la piel por un proceso neoplásico maligno cutáneo o extra cutáneo.⁽¹⁾ El tumor primario en la metástasis cutánea de mama se asienta en la propia mama o menos comúnmente es extramamario, con una incidencia del 0,7%–10,4%.^(2,3)

A pesar de que las metástasis cutáneas representan del 1–5% de las lesiones cutáneas en dermatología, son más frecuentes cuando son originadas por cáncer de mama; ya que éste es el tumor que más comúnmente metastatiza piel con una incidencia superior al 20%.^(2,4)

Los tumores primarios de mama metastatizan piel a través de: diseminación hemática, linfática, por invasión directa de tejidos adyacentes e implantación iatrogénica a través de procedimientos quirúrgicos.^(1,5)

CASO CLÍNICO

Presentamos dos casos de pacientes femeninas, ambos debutaron con lesiones en piel. El primer caso corresponde a una mujer de 80 años, hipertensa, cuyo cuadro inició posterior a un brote de herpes zoster. El mismo que persistió como una erupción maculopapulosa de distribución herpetiforme en mama derecha. En el borde superior de pezón del mismo lado se asientan algunas pápulas eritematovioláceas, retracción del mismo y alrededor costras amarillentas y grietas (Figura 1). A la palpación bimanual de la mama se evidenció dolor más presencia de masa, acompañado de prurito ocasional. Destacaba entre sus exámenes una



Figura 1: Erupción maculopapulosa en mama derecha de distribución herpetiforme. En el borde superior del pezón se asientan unas pápulas eritematovioláceas.

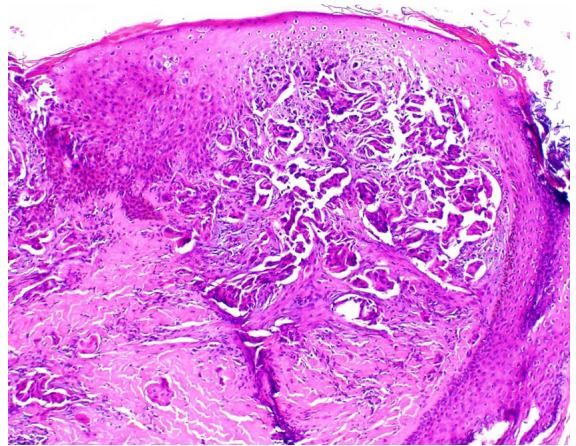


Figura 2: Histopatología de piel infiltrada por adenocarcinoma mucinoso de mama.

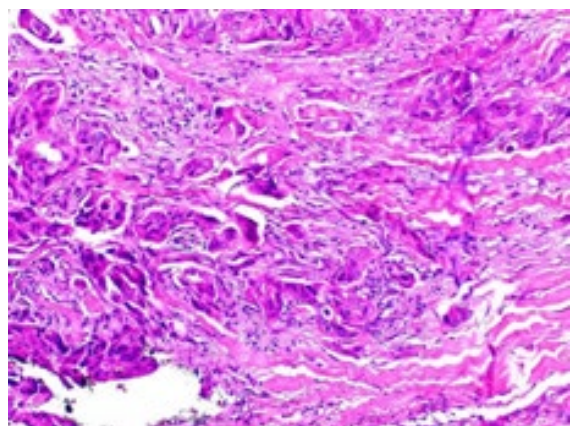


Figura 3: HE que muestra dermis infiltrada por neoplasia maligna de estirpe epitelial compuesta por grandes mantos de mucina extracelular en el que destacan nidos de células flotantes dispuestas en mórulas



Figura 4: placa eczematosa, ulcerada en cuadrante superior de mama derecha cubierta por costra mielicérica periareolar.

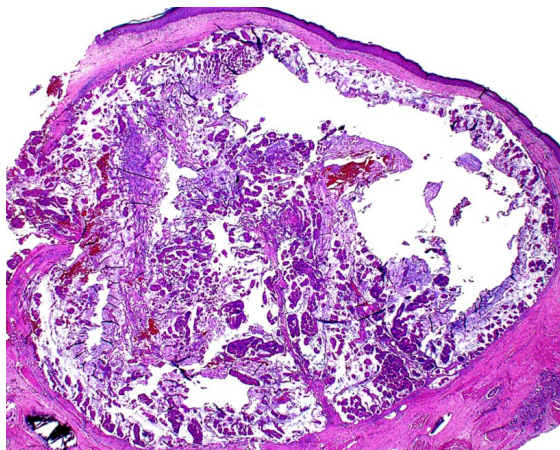


Figura 5: Histopatología de piel infiltrada con carcinoma ductal de mama.

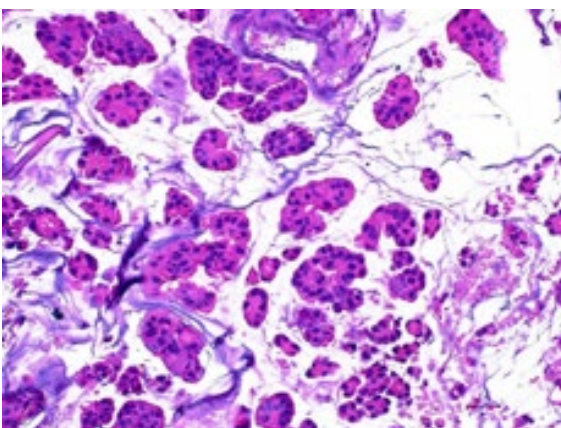


Figura 6: HE que muestra nidos irregulares de células poligonales con marcada anisocitosis y anisocariosis, citoplasma eosinofílico y presencia de mitosis.

mamografía que mostraba calcificaciones y engrosamiento retroareolar. Se realizó biopsia de la lesión, el estudio histopatológico reveló epidermis sin alteraciones. Dermis infiltrada por grandes mantos de mucina extracelular en el que destacan nidos flotantes de células epiteliales dispuestas en mórulas. Las células presentan citoplasma eosinofílico y núcleo denso e hiper cromático. Compatible con piel infiltrada por adenocarcinoma mucinoso de mama (Figura 2 y 3).

El segundo caso es sobre una mujer de 37 años de edad con antecedente de fibroadenoma en mama derecha. Hace 2 meses debutó con una placa eczematosa, ulcerada en cuadrante superior de mama derecha cubierta por costra mielicérica periareolar que supuraba material seroso; acompañado de prurito y dolor (Figura 4). A la palpación los ganglios axilares se encontraban aumentados de tamaño. Se tomó biopsia de la lesión, cuya histopatología reveló dermis infiltrada por neoplasia maligna de estirpe epitelial. Se aprecian nidos irregulares de células poligonales con marcada atipia que infiltran el intersticio dérmico y epidermis. Además se identifican permeaciones vasculares linfáticas. Compatible con piel infiltrada con carcinoma ductal de mama (Figura 5 y 6). Ambos pacientes fueron derivados a oncología.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN

En algunos casos las metástasis cutáneas corresponden al signo inicial que nos permite diagnosticar una neoplasia interna o pueden debutar como la primera o única manifestación de cáncer oculto, enfermedad diseminada o recidiva.^(4,5) El 6,3% de los pacientes con cáncer de mama tienen compromiso cutáneo al momento del diagnóstico del tumor primario y el 3% manifiesta lesiones en piel como signo inicial.⁽⁵⁾

Las metástasis cutáneas son más frecuentes en hombres por melanoma y cáncer de pulmón y en mujeres por cáncer de mama, como es el caso de nuestras pacientes (tabla 1).⁽⁵⁾ La mayoría de las metástasis ocurren en una región del cuerpo cercana al tumor primario.⁽⁶⁾ El cáncer de mama va a metastatizar más frecuentemente la pared anterior del tórax y abdomen y menos comúnmente piel cabelluda, cuello y extremidades.⁽⁶⁾

Tabla 1.

FRECUENCIA DE METÁSTASIS CUTÁNEAS EN MUJERES SEGÚN EL TUMOR PRIMARIO	
CÁNCER DE MAMA	69%
CÁNCER DE INTESTINO DELGADO	9%
CÁNCER DE PULMÓN	4%
CÁNCER DE OVARIOS	4%

El cáncer de mama que metastatiza a la pared del tórax tiene diferentes formas de presentación clínica. Las lesiones se pueden presentar como máculas, placas infiltradas o induradas, lesiones discoides, nódulos con telangiectasias, formas ampollasas o papuloescamosas y tumores pigmentados.⁽⁵⁾ Es decir, que debido a su diverso patrón de presentación clínico lo gran enmascarar y hasta simular otras patologías.⁽⁷⁾

Las metástasis cutáneas de origen mamario, se han agrupado clinicopatológicamente en las denominadas “clásicas” y el segundo grupo corresponde a las formas menos usuales, por eso denominadas “atípicas.”⁽⁷⁾ Dentro de las formas clásicas destacan: la erisipeloide, teleangiectásica, nodular y en coraza. Las formas atípicas están constituidas por las va-

riantes ampollares, cicatrizales, umbilicadas, papulares de distribución zosteriforme y una variante alopécica, resultado de la invasión del cuero cabelludo por células neoplásicas.^(2,7)

Ocasionalmente las lesiones de piel pueden simular metástasis, así como lesiones que dan metástasis a distancia se confunden con lesiones benignas. Morfológicamente parecen tumores de piel benignos como nódulos, dermatitis, pérdida del cabello, edema periorbitario y escleroderma. De igual manera asemejan infecciones bacterianas como celulitis y erisipela, virales como infección por herpes zoster.⁽⁸⁾ Debido a su configuración anular incluso se debe descartar tiña corporis o lupus subagudo cutáneo. También imitan lesiones vasculares como linfangioma circunscrito.^(1,7,9)

El manejo de las metástasis cutáneas debe ser multidisciplinario. Se debe tratar el tumor primario y brindar cuidados paliativos al paciente. La excisión quirúrgica con vaciamiento ganglionar y radioterapia se encuentran a la cabeza. Entre otras terapias alternativas se considera: nitrógeno líquido, imiquimod, terapia fotodinámica, láser CO₂, quimioterapia, bleomicina o cisplatino intralesional.^(7,10)

El pronóstico de la metástasis cutánea es diferente según el origen del tumor primario. Por lo general es pobre debido a la diseminación de la enfermedad. Sin embargo, el cáncer de mama que metastatiza piel tiene una mejor tasa de supervivencia en relación a otros tumores primarios.^(5,10) El tiempo entre el diagnóstico del tumor primario y la aparición de la metástasis es en promedio de dos a tres años.⁽¹¹⁾

En el 50% de casos, la media de supervivencia posterior al diagnóstico es de tres a seis meses.⁽¹⁰⁾

Por todas las consideraciones antes descritas sobre el difícil diagnóstico de ésta entidad, es importante que el dermatólogo considere a las metástasis cutáneas dentro de su diagnóstico diferencial de lesiones cutáneas de mama.^(3,5)

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez MCF, Parra-blanco V, Izquierdo JAA. Metástasis cutáneas de origen visceral. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104(10): 841-853
2. Whitaker-Worth D, Carlone V SW y cols. Dermatologic diseases of the breast and nipple. *J Am Acad Dermatology.* 2000;43(5):733-54
3. Vincenzo De Giorgi, Marta Grazzini, Barbara Alfaioli, Imma Savarese S. Cutaneous manifestations of breast cancer. *Dermatol Therapy.* 2010;23:581-9.
4. Afrose R, Akram M, Siddiqui SA. Papular skin lesions: Clue to a recurrence of breast cancer on fine needle non-aspiration cytology (FNAC). 2015; 32 (1):68-70
5. Siqueira V, Frota A, Maia I, Queiroz H y cols. Cutaneous involvement as the initial presentation of metastatic breast adenocarcinoma-Case report. 2014; 89(6):960-963
6. Yin C, Wong B, Helm MA, Kalb RE, Helm TN, Zeitouni NC. The Presentation, Pathology, and Current Management Strategies of Cutaneous Metastasis. *North American Journal Medical Science.* 2013;5(9):499-504
7. Uria M, Chirina C, Rivas D. Presentación clínica inusual de metástasis cutánea de carcinoma mamario A propósito de un caso. *Rev Argentina Dermatol* 2009; 90: 230-236
8. Riahi R, Cohen P. Clinical Manifestations of Cutaneous Metastases: A Review with Special Emphasis on Cutaneous Metastases Mimicking Keratoacanthoma. *American Journal Clinical Dermatology* 2012; 13 (2): 103-112
9. Yaghoobi R, Lal K, Ranjbari N, Sohrabiaan N, Feily A. Inflammatory breast carcinoma presenting with two different patterns of cutaneous metastases: Carcinoma telangiectaticum and carcinoma erysipeloides. *The journal of Clinical and Aesthetic Dermatology* 2015; 8 (8): 47-51
10. Benmously R, Souissi A, Badri T y cols. Cutaneous metastases from internal cancers. *Acta Dermatoven APA* 2008; 17 (4); 167-170
11. Bittencourt M, Carvalho A, Nascimento B y cols. Cutaneous metastasis of a breast cancer diagnosed 13 years before. *Anais Brasileiros de Dermatologia* 2015; 90 (1):1-4

HAGA SU DIAGNÓSTICO

Lesión en región interglútea en paciente con enfermedad de Hirshprung.

Dra. Amalia Salcedo,* Dra. Cristina Solórzano,** Dr. Juan Carlos Garcés***

* R1 postgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.

** Médico Dermatólogo del Centro Privado de Piel EUP

*** Médico Dermatopatólogo del Hospital Luis Vernaza.

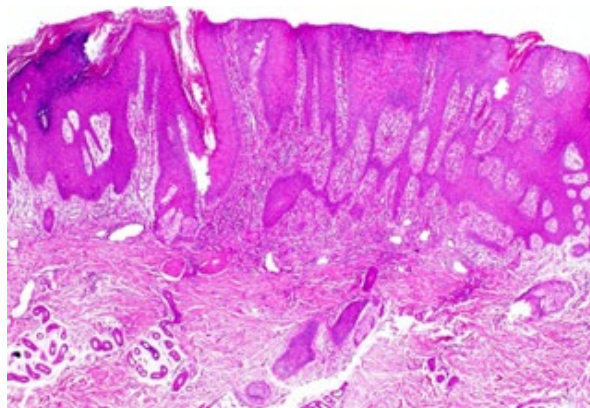
CUADRO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino con antecedente de enfermedad de Hirschprung, que a los pocos días de nacida fue intervenida quirúrgicamente para corrección del mismo. Al tercer día posterior a la cirugía, la paciente presentó deposiciones líquidas, empeorando su cuadro, con episodios de incontinencia fecal durante varios meses. La paciente acude al año 6 meses de edad presentando pápulas eritematosas, erosionadas, de superficie rugosa, bordes bien definidos, sobre base eritematosa, macerada, fisurada, muy dolorosa localizada en área interglútea. Se realiza biopsia con reporte de dermatitis espongiforme psoriasiforme.

CLINICAMENTE



HISTOLOGÍA



DISCUSIÓN

Con lo observado en la clínica y la histopatología se llegó al diagnóstico de sifiloide pápuloerosivo de Sevestre – Jacquet. Se le indicó cambios frecuentes de pañal y cremas a base de antibiótico y corticoide. La paciente presentó mejoría de las lesiones en los controles posteriores, sin embargo al mes se exacerbó su cuadro, por presencia de fístula enterocutánea, la que drenaba material purulento, por lo que cual se derivó a hospital pediátrico para valoración por el Servicio de Cirugía.

En los primeros casos reportados, el sifiloide pápuloerosivo de Sevestre – Jacquet era confundido con sífilis congénita, hasta que en 1905 Jacquet la describe como un subtipo severo de dermatitis del pañal asociada a incontinencia urinaria y fecal.⁽¹⁾

Se caracteriza por presentar pápulas o nódulos bien delimitados, de 2-8 mm de diámetro, con erosión superficial, presentes en la zona perianal y genital,⁽²⁾ que están usualmente asociadas a deposiciones líquidas durante tiempo prolongado, falta de higiene, cambios de pañal poco frecuente o uso de pañales de material plástico oclusivo.⁽³⁾ El contacto prolongado con la orina produce daño e irritación en la piel. Además está descrito que el uso de talcos, corticoides tópicos por largo tiempo y sobreinfección por *Candida* pueden promover el inicio de la enfermedad.⁽⁴⁾

A pesar de que es poco común observarlo en la actualidad debido a la mejoría en cuanto a los materiales con los que se realiza los pañales, aún se lo puede encontrar en infantes mayores de 6 meses e incluso en adultos con problemas de incontinencia urofeca crónica. En raras ocasiones se lo observa como complicación postquirúrgica de enfermedad de Hirschsprung, cuando se produce diarrea crónica,^(5,6) como fue el caso de nuestra paciente.

El diagnóstico diferencial de ésta entidad se realiza principalmente con dos patologías: granuloma glúteo infantil y la erupción pápulo-nodular pseudo-verrucosa. Aunque hay ciertos autores quienes consideran que las tres patologías representan la misma condición.⁽⁶⁾

Es importante aprender a reconocer a este subtipo poco frecuente de la dermatitis irritativa del pañal, ya que pesar de llegar a ser severa en pocas ocasiones, el tratamiento es relativamente sencillo y de respuesta inmediata al realizar la higiene y cuidados diarios adecuados del área del pañal. Es por esto que para prevenirla es necesario difundir información acerca de esta patología poco común y desconocida tanto para dermatólogos como para pediatras.

Palabras clave: Dermatitis del pañal, Sevestre-Jacquet, Hirschsprung

Bibliografía

1. Van L., Harting M., et al . Jacquet Erosive Diaper Dermatitis: A Complication of Adult Urinary Incontinence. *Cutis*. 2008; 82: 72 – 74
2. Floristán U., González-Beato M., et al. Pápulas perianales en un niño. *Actas Dermosifiliogr*. 2009; 100: 717-8
3. Pinos-León V., Mosquera-Hidalgo C., et al. Sifiloides de Jacquet: una entidad desestimada. *Piel*. 2015; 30: 202-4
4. Khudair K. Al-Kayalli. Clinical and Therapeutic Study with Jacquet's Erosive Napkin Dermatitis. Its Prevalence in Iraqi Infants. *Academic Scientific Journals*. 2010; 6: 227-235
5. Xavier de Brito E., Cassab C., et al. Dermatitis de Jacquet en los niños después de la cirugía de la enfermedad de Hirschsprung: comunicación de un caso. *Dermatol Pediatr Latinoam* (En línea). 2013; 11 (3): 107-9
6. Rodrigue-Poblador J., Gonzalez-Castro U., et al. Jacquet Erosive Diaper Dermatitis: A Complication of Adult Urinary Incontinence. *Pediatric Dermatology*. 1998; 15: No. 1 46 – 47.

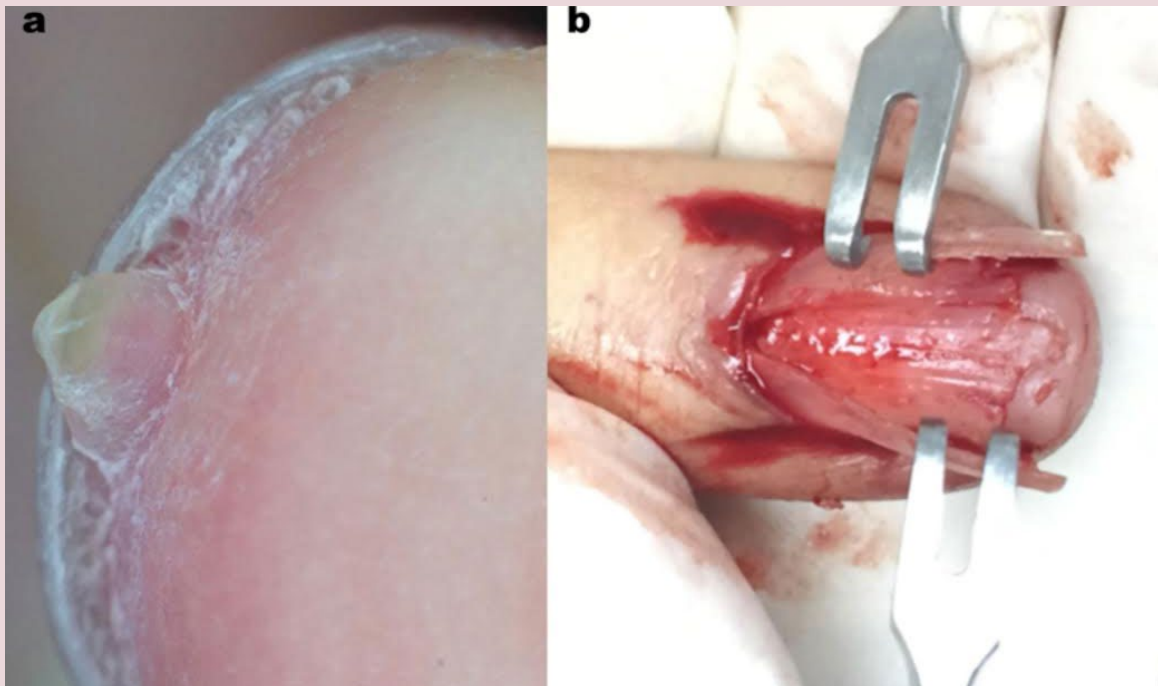
DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

Fibroqueratoma Subungueal.

Dra. Andrea Lubkov

Paciente femenina 56 años presenta desde hace 4 años pápula filiforme subungueal, de 3mm de ancho, asintomática, en el cuarto dedo de la mano izquierda, sin antecedentes de traumatismo. A la dermatoscopia se observa pápula digitiforme, que emerge desde el lecho ungueal y sobrepasa el borde libre ungueal, con una base ancha eritematosa y extremo distal de aspecto hiperqueratósico. Se realiza excéresis, en la que se observa tumor que nace desde la matriz ungueal y atraviesa longitudinalmente el lecho. El estudio histopatológico concluye Fibroqueratoma Ugueal.

El fibroqueratoma ungueal es un tumor fibroso adquirido de los dedos. Su etiología se desconoce, aunque se sugiere un origen traumático.



Clínicamente se observa como una pápula color piel ó eritematosa, en forma de domo o digitiforme, que puede acompañarse de alteraciones del plato ungueal.

En la dermatoscopia se han descrito varios hallazgos según la localización y forma del tumor, pero coinciden en la presencia de un área blanquecina hiperqueratósica y otra área eritematosa compuesta por vasos. Se lo clasifica según su localización en 5 tipos; 1p. pliegue proximal; Im. dermis debajo de matriz ungueal; Ib. lecho ungueal; IIp. dermis del dorso de la falange distal; III. Pliegue ungueal lateral. Existe otra clasificación que los divide en: periungueal, intraungueal y subungueal. El tratamiento consiste en la excéresis completa del tumor.

— Normas de Publicación

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

La recepción de artículos o comentarios sobre los artículos publicados deben ser enviados al siguiente correo: publicaciones.druraga@yahoo.com

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

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

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

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

PARA ARTICULOS ORIGINALES: Se incluirán trabajos originales de investigación clínica y básica. El número de autores no debe ser superior a 6. La extensión máxima del texto será de 3000 palabras (excluyendo la página del título, resumen, bibliografía, tablas y pies de figuras). Se permitirán hasta 30 citas bibliográficas, 8 figuras y 5 tablas.

IMÁGENES EN DERMATOLOGÍA: Se considerarán para su publicación imágenes originales y de alta calidad que reflejen características clínicas de enfermedades dermatológicas. La imagen debe ser única, aunque puede ser formada por una composición de 2 fotografías como máximo, una leyenda explicativa de 250 palabras sin bibliografía ni resumen asociado. El título no debe contar con más de 10 palabras. Y se incluirán un máximo de 3 autores.

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

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

CASOS CLINICOS: Incluye casos clínicos breves. Máximo 4 autores. La extensión del texto será máximo de 1000 palabras. Resumen máximo 200 palabras. Palabras clave. Máximo 3 figuras y/o tablas. Máximo 15 citas bibliográficas.

CARTAS AL EDITOR: Sección destinada a recoger opiniones críticas, concordancias, u otro tipo de observación relativa a los artículos publicados en la revista. También podrán realizarse sugerencias, críticas o comentarios. Máximo 4 autores. No incluye resumen, se deben colocar palabras clave. La extensión máxima del texto será 800 palabras. 3 figuras y/o tablas. Y máximo 10 citas bibliográficas.

REVISIÓN: Pretende poner al día un tema de interés dermatológico, revisándolo en profundidad a partir de evidencia científica actualizada. Extensión del texto hasta 3500 palabras (excluyendo página del título, palabras claves, resumen de 150 palabras máximo, bibliografías, tablas, y pies de figuras). Máximo 3 autores. Máximo 100 citas bibliográficas.

DERMATOSCOPIA PRÁCTICA: Para la discusión de casos clínicos donde la dermatoscopia aporta la clave diagnóstica. Máximo 3 autores. No incluye resumen. Deberá contener: Presentación del caso clínico con máximo 2 imágenes clínicas y un texto breve, sin diagnóstico (hasta 50 palabras). Hasta 2 imágenes dermatoscópicas acompañadas de la frase: Cuál es su diagnóstico?. Incluir comentario de máximo 400 palabras, incluir la descripción dermatoscópica con las claves diagnósticas y diferencial. Se aceptarán hasta 6 citas bibliográficas.

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



REVISTA DEL CENTRO DERMATOLÓGICO DR. ÚRAGA

VOL 1 - N° 1 2019