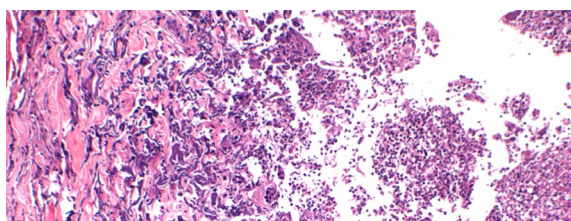


ARTÍCULO ORIGINAL

Excimer láser vs excimer lámpara en Vitiligo: ¿Son iguales?

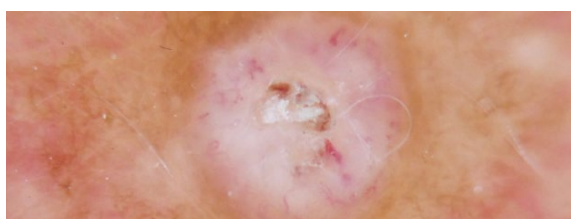
Lubkov A., Briones M.C.

CASOS CLÍNICOS



Reporte de un caso: Dermatitis Neutrofílica de las manos unilateral en una mujer con sepsis y Diabetes Mellitus tipo 2 mal controlada.

Zambrano N., Andino M.B., Loayza E., Garcés J.C.



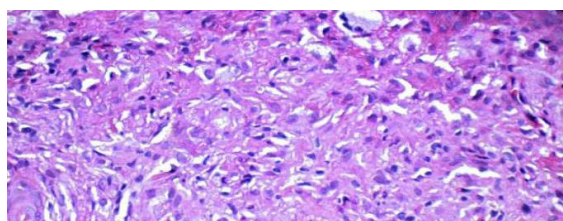
Queratoacantoma: Comunicación de un caso.

Aguirre N., López J., Garcés J.C., Úraga E.

Acroangiodermatitis: Reporte de 3 casos y revisión de la literatura.

Ruiz M., Morán A., Úraga E.

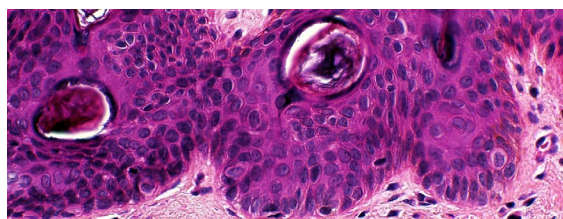
CASOS CLÍNICOS



Dermatoscopía en Xantogranuloma Juvenil: Reporte de 4 casos.

Domínguez H., Briones M.C., Garcés J.C., Úraga E.

HAGA SU DIAGNÓSTICO



Manchas hipopigmentadas en pelvis.

Pieretti M.L., Garcés J.C.

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES



Liquen Amiloide.

Morán 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 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

EDITORIAL

6

El dilema de estar al día: Soliloquio de un dermatólogo

Úraga E.

ARTÍCULO ORIGINAL

8

Excimer láser vs excimer lámpara en Vitiligo: ¿Son iguales?

Lubkov A., Briones M.C.

CASOS CLÍNICOS

17

Reporte de un caso: Dermatitis Neutrofílica de las manos unilateral en una mujer con sepsis y Diabetes Mellitus tipo 2 mal controlada

Zambrano N., Andino M.B., Loayza E., Garcés J.C.

23

Queratoacantoma: Comunicación de un caso

Aguirre N., López J., Garcés J.C., Úraga E.

CASOS CLÍNICOS

28

**Acroangiodermatitis: Reporte de 3 casos y
revisión de la literatura.**

Ruiz M., Morán A., Úraga E.

36

**Dermatoscopía en Xantogranuloma Juvenil:
Reporte de 4 casos.**

Domínguez H., Briones M.C., Garcés J.C., Úraga E.

HAGA SU DIAGNÓSTICO

43

Manchas hipopigmentadas en pelvis

Pieretti M.L., Garcés J.C.

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

46

Liquen Amiloide

Morán A.

— Editorial

EL DILEMA DE ESTAR AL DÍA: SOLILOQUIO DE UN DERMATÓLOGO

Los dermatólogos afrontamos varias incógnitas de difícil solución ante la necesidad de actualizarnos académicamente día día, y, en el afán de lograrlo enfrentamos de una parte la gran profusión de libros y revistas a nuestro alcance lo que a su vez conlleva una abrumadora marea de información actualizada y, por otra parte, el hecho no menos importante de la multiplicidad de áreas de subespecialidad que abarca la dermatología y que no creo estar exagerando si sopesamos dentro de ellas a la dermatología clínica, la cirugía dermatológica, la dermatopatología, la dermatocosmiatría, fototerapia, genética dermatológica, imágenes en dermatología, etc.

Es entonces cuando viene a mi memoria la eterna frase del soliloquio de Hamlet: “**Ser o no ser, esa es la cuestión**” y nosotros nos avocamos a idéntica reflexión: ¿estudiamos más los temas dermatológicos puros?, ¿damos mayor preferencia a la cosmiatría y la estética?, ¿nos dedicamos con interés especial a la aparatología, toxinas y rellenos, temas que es común observar que predominan en los congresos dermatológicos? ¿somos principalmente dermatólogos o somos especialmente cosmiatras?

Nuestra especialidad real es la dermatología clínica sin embargo, es innegable que la práctica cosmiátrica rinde satisfacciones estéticas y dividendos económicos importantes lo que a su vez se correlaciona con dos sabios pensamientos; el uno, el de **Anxo Pérez** cuando dice “*No puedes conseguir más que nadie... Haciendo lo mismo que todos*,” y eso nos lleva directo al segundo pensamiento, el de **Ben Carson** quien afirma:

*“Cuando nos esforzamos por adquirir
habilidades o conocimientos en cualquier área,
rinde sus dividendos.”*

Es muy difícil saber todo de todo, la dermatología clínica es muy amplia y la práctica dermocosmiátrica no se queda atrás y pienso que la única manera en que cumplamos eficientemente con el propósito de nuestra práctica es que tengamos claro lo que deseamos ser, que nos actualicemos en aquello que deseamos practicar y que brindemos a nuestros pacientes el privilegio de una atención con gran conocimiento y constante actualización.

Aplicar una toxina no solo implica inyectar un producto, significa conocimientos farmacológicos, anatómicos y una ética a toda prueba que permita una práctica sin exageración para beneficio del paciente.

Atender a un enfermo significa estar en capacidad de diagnosticar innumerables enfermedades y de tratarlas con el conocimiento del que lee día a día en pos del más elevado nivel que le permita brindar el bagaje de su experiencia a quien más la necesita.

Estas dos características no siempre pueden ser el patrimonio de todos los dermatólogos, a veces sacrificamos una en pro de otra y es bueno que sepamos cuanto sabemos para poder plasmarnos en lo que un día soñamos ser: excelentes dermatólogos o excelentes cosmiatras y que Dios bendiga a quien tenga la maravillosa posibilidad de ser excelente en todo, pero eso sí, siempre evitando caer en el pensamiento de **José Ortega y Gasset** cuando decía:

*“La máxima especialización equivale
a la máxima incultura.”*

Dr. Enrique Úraga P.

ARTÍCULO ORIGINAL

Excimer láser vs excimer lámpara en Vitiligo: ¿Son iguales?

Andrea Lubkov,* María Cecilia Briones**

- * Dermatóloga, Unidad de Fototerapia Centro Dermatológico “Dr. Úraga”
- ** Dermatóloga, Director de Unidad de Fototerapia Centro Dermatológico “Dr. Úraga”

RESUMEN

Antecedentes: El vitiligo es un trastorno de la pigmentación crónico que se caracteriza por la destrucción o disminución de los melanocitos, provocando máculas o parches acróxicos asintomáticos en la piel. La etiología del vitiligo es desconocida, sin embargo existen varias hipótesis. Su incidencia mundial es del 0.5-1%, siendo más elevada en países con fototipos de piel más oscuros, donde los signos de la enfermedad son más evidentes.

Materiales y Métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo de tipo cohorte histórico en pacientes con diagnóstico de vitiligo localizado y segmentario en tratamiento con luz excímero monocromática modalidad lámpara o láser del Centro Dermatológico “Dr. Úraga” desde Enero 2013 a Junio 2017. El objetivo era evaluar si había diferencia según la modalidad de tratamiento en los pacientes que tenían una tasa de repigmentación mayor al 50%.

Resultados: De un total de 342 lesiones (309 vitiligo localizado, y 33 vitiligo segmentario), 127 lesiones fueron tratadas con lámpara, mientras que 214 lesiones fueron tratadas con láser. De las 214 lesiones tratadas con láser, 96 (44.7%) tuvo repigmentación mayor al 75%, 45 (20.9%) mayor al 50%; mientras que de las 127 lesiones tratadas con lámpara, 48 (37.8%) tuvo repigmentación mayor al 75%, y 30 (23.6%) mayor al 50%. No se encontró diferencia estadísticamente significativa según la modalidad de tratamiento en pacientes con repigmentación mayor al 50%. ($p=0.3$).

Conclusiones: No existe diferencia entre las modalidades de tratamiento de luz excímero monocromática en pacientes con porcentaje de repigmentación mayor al 50%.

Palabras clave: Vitiligo, Fototerapia, UVB, Excimer

ABSTRACT

Background: Vitiligo is an acquired pigment disorder characterized by areas of depigmented skin resulting from the loss of epidermal melanocytes. Its etiology remains unknown, although several hypotheses have been described. Its prevalence is 0.5-1% worldwide, with varying rates depending on skin phototype population.

Materials and Methods: This study was designed as an observational retrospective cohort in patients with localized or segmental vitiligo receiving excimer laser or lamp at Centro Dermatológico “Dr. Uraga” between January 2013 and June 2017. It aims to seek difference between laser and lamp in patients with repigmentation rate above 50%.

Results: From 342 lesions (309 localized vitiligo and 33 segmental vitiligo), 127 lesions received excimer lamp, while 214 received excimer laser. In the laser group 96 (44.7%) had a repigmentation rate above 75% and 45 (20.9%) above 50%; while in the lamp group 48 (37.8%) had a repigmentation rate above 75%, and 30 (23.6%) above 50%. There was no statistically difference ($p=0.3$) between the groups.

Conclusions: There is no difference in treatment with excimer laser versus lamp in patients achieving a repigmentation rate above 50%.

Keywords: vitiligo, phototherapy, uvb, excimer

INTRODUCCIÓN

El vitiligo se considera una de las enfermedades huérfanas de la Dermatología, ya que hasta la actualidad se desconoce su etiología exacta. Existe una pérdida o disfuncionamiento de melanocitos que se encuentran en la epidermis o en la matriz del folículo piloso.¹ Clínicamente se caracteriza por máculas o parches blancos de bordes delimitados, que pueden localizarse en cualquier región anatómica, afectando piel, mucosas e incluso al folículo piloso. Cuando afecta áreas expuestas como cara o brazos, puede tener una

afectación psicológica muy alta en los pacientes.^{2,3} Afecta el 1% de la población mundial,^{4,5} en Ecuador no hay datos estadísticos claros acerca de su incidencia, pero se estiman alrededor de 100 casos nuevos de vitiligo al año en la consulta.

Dentro del tratamiento para vitiligo, se incluyen los corticoides tópicos y orales, inmunomoduladores, inhibidores de la calcineurina, antioxidantes, fototerapia, entre otros.⁵⁻⁷ La fototerapia UVB de banda angosta es el

tratamiento más utilizado hasta la actualidad, son muy pocas sus restricciones de uso, y puede utilizarse tanto en adultos como niños.^{8,9} La luz excímero monocromática (MEL) es una radiación UVB 308nm que permite una respuesta más rápida en pacientes con vitiligo localizado o segmentario, en relación a la UVB de banda angosta.^{8,10} La luz MEL tiene dos modalidades; la lámpara que se caracteriza por ondas incoherentes que permiten mayor dispersión de luz, y el láser que produce ondas coherentes con menor dispersión de luz, por lo tanto mayor absorción de la misma.¹⁰⁻¹² A pesar de compartir propiedades similares y utilizar una misma longitud de onda, existen diferencias tanto en sus propiedades físicas como en el costo del equipo de ambas, siendo el láser más costoso que la lámpara, por lo tanto de mas difícil acceso. Ambos dispositivos han demostrado eficacia similar como monoterapia o en combinación con corticoides o inhibidores de calcineurina, existiendo pocos estudios que los comparen entre sí.¹¹

La demostración de la eficacia similar de luz MEL lámpara en comparación al laser, permitiría el acceso a una terapia eficaz, con una tasa de respuesta rápida y un menor costo de equipo. El objetivo de este estudio es determinar si existe diferencia en los pacientes que tienen tasa de repigmentación mayor al 50% según modalidad de tratamiento con luz excímero monocromática (modalidad lámpara versus laser).

MATERIALES Y MÉTODOS

Este es un estudio observacional retrospectivo analítico, de tipo cohorte histórico, con el objetivo de evaluar si existe diferencia según la modalidad de tratamiento en los pacientes con vitiligo localizado y segmentario que tenían una tasa de repigmentación mayor al 50%.

Se recolectaron datos de pacientes desde 0 meses hasta 99 años de edad, con diagnóstico de vitiligo localizado y segmentario en tratamiento con luz excímero monocromática modalidad lámpara ó laser del Centro Dermatológico “Dr. Uraga” desde Enero 2013 a Junio 2017 que contaran con registro fotográfico de la lesión al momento de inicio y cada 3 meses durante el tratamiento. Se excluyeron pacientes con más de 5 lesiones en total, o con lesiones mayores a 30cm² (5x6cm), que no hayan completado al menos 8 sesiones de luz excímero monocromática o que hayan suspendido el tratamiento por mas de 2 meses.

Se revisó la historia clínica y registro fotográfico de los pacientes del área de fototerapia y se dividieron según el tipo de modalidad que utilizaron (lámpara vs laser). Se analizó cada lesión (mancha acrómica) individualmente, al inicio y a los 3 meses de tratamiento, ó al haber completado 100% repigmentación en casos menores al tiempo mencionado. Se consideró repigmentación positiva con al menos 50% de repigmentación de la lesión a partir de los 3 meses de tratamiento.

La repigmentación se evaluó con una escala de 5 puntos (0: no hay pigmento; 1: 1-25%; 2: 26%-50%; 3: 51%-75%; 4: 76%-100%). Dos médicos dermatólogos revisaron independientemente las fotografías y designaron un valor según la escala, y en los casos en que no hubo concordancia se tomó el valor más bajo.

Se describieron las variables cualitativas dicotómicas mediante conteo de estas, su porcentaje y su representación en diagrama de pie. Las variables cualitativas categóricas se describieron mediante conteo y porcentaje, y se representaron mediante diagrama de barras. Las variables continuas se describieron

mediante media y varianza cuando presentaban distribución paramétrica, y por mediana y cuartiles cuando seguían distribución no paramétrica, y se representaron en histogramas. Se utilizó Chi cuadrado para determinar diferencia según el tratamiento; y la localización de las lesiones, tipo de vitiligo, y sexo. Se realizó análisis de regresión lineal para determinar influencia de localización de lesiones, tiempo de evolución, edad o tipo de vitiligo en cuanto al porcentaje de repigmentación.

RESULTADOS

Se revisaron datos de 531 pacientes de los cuales se incluyeron 166 pacientes (194 mujeres y 148 hombres) entre 6 meses y 76 años de edad, con un total de 342 lesiones. De estas, 309 lesiones correspondían a vitiligo localizado, y 33 a vitiligo segmentario. En cuanto a la localización, 220 lesiones se localizaban en cara, 65 en tronco y 56 en extremidades. El tiempo de evolución de las lesiones variaba entre 1 mes y 30 años, con promedio de 2.4 años. Fueron tratadas 127 lesiones con lámpara, mientras que 214 lesiones fueron tratadas con láser. El número promedio de lesiones fue 27, con un mínimo de 24 sesiones, y máximo de 30. (Tabla 1).

En cuanto al porcentaje de repigmentación, de las 214 lesiones tratadas con láser, 96 (44.7%) tuvo repigmentación mayor al 75%, 45 (20.9%) mayor al 50%; mientras que 22 (10.2%) se encontró entre 25-50%, y 52 (24.2%) menor al 25%. En cuanto a las 127 lesiones tratadas con lámpara, 48 (37.8%) tuvo repigmentación mayor al 75%, 30 (23.6%) mayor al 50%; mientras que 25 (19.7%) se encontró entre 25-50%, y 24 (18.9%) menor al 25% (Figura 1).

Tabla 1. Datos demográficos de pacientes.

	N 342 LESIONES (166 PACIENTES)
EDAD	(0.6 - 76)
MASCULINO	148 (43,3%)
FEMENINO	194 (56,7%)
TIPO DE VITILIGO	
LOCALIZADO	309 (90,4%)
SEGMENTARIO	33 (9,6%)
LOCALIZACIÓN	
CARA Y CUELLO	220 (64,3%)
TRONCO	65 (19%)
EXTREMIDADES	57 (16,7)
TIEMPO DE EVOLUCIÓN	(0.1 - 30)
EQUIPO	
LÁSER	215 (62,9%)
LÁMPARA	127 (37,1%)
NÚMERO DE SESIONES	(16 - 30)

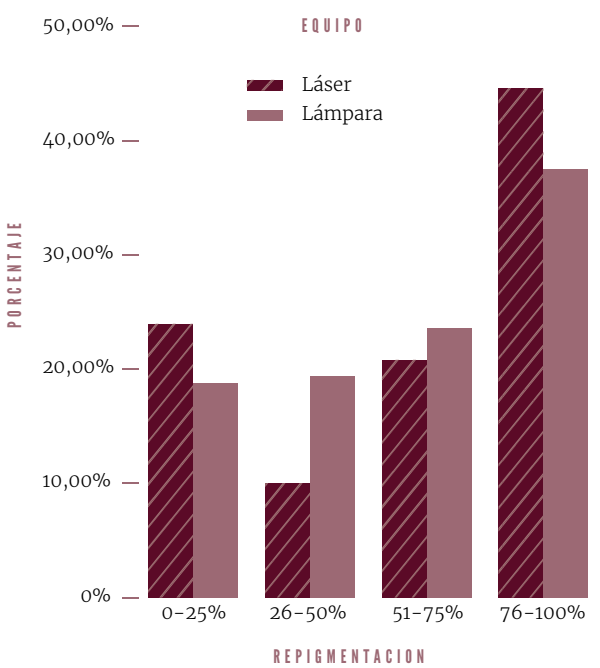


Figura 1. Porcentaje de repigmentación, dividido en grupos según tratamiento utilizado.

No se encontró diferencia entre las modalidades de tratamiento (p 0,06). (Tabla 2) (Figura 1).

Según la localización, se encontró mayor el porcentaje en cara y cuello (52,7%), seguido de tronco (24,6%) y luego extremidades (21,1%) (p 0,001) (Tabla 2) (Figura 2).

No se encontró diferencia entre el porcentaje de repigmentación dependiendo del tipo de vitiligo (segmentario vs no segmentario/localizado) (p>0.67). (Tabla 2) (Figura 3). Se observó mayor repigmentación en sexo femenino (p 0,01). (Tabla 2) (Figura 4).

DISCUSIÓN

El vitiligo es un trastorno de la pigmentación crónico adquirido o hereditario, cuya clasificación todavía sigue siendo confusa.

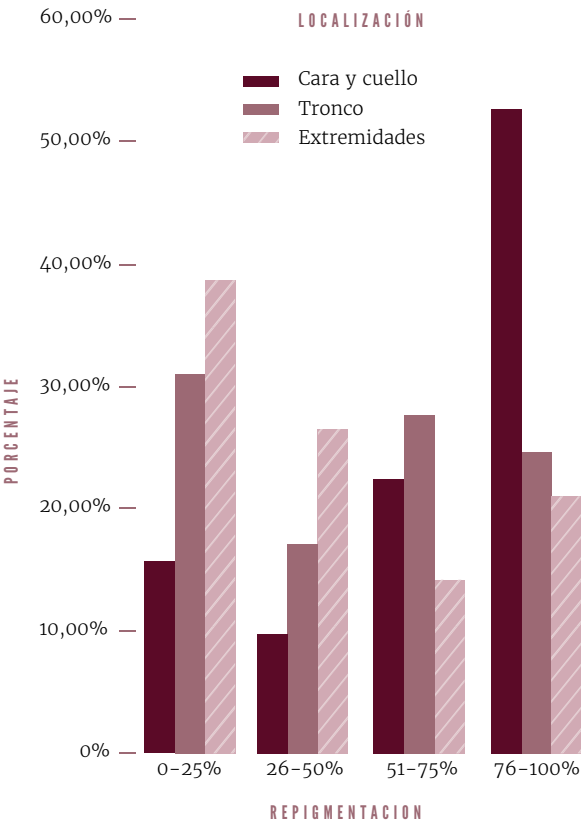


Figura 2. Porcentaje de repigmentación, dividido según localización.

Tabla 2. Porcentaje de repigmentación en pacientes según análisis de subgrupos.

	PORCENTAJE DE REPIGMENTACIÓN				
	0 - 25%	26 - 50%	51 - 75%	76 - 100%	
EQUIPO					
LÁSER	52 (24,2%)	22 (10,2%)	45 (20,9%)	96 (44,7%)	p 0,06
LÁMPARA	24 (18,9%)	25 (19,7%)	30 (23,6%)	48 (37,8%)	
LOCALIZACIÓN					
CARA Y CUELLO	34 (15,5%)	21 (9,5%)	4 (22,3%)	116 (52,7%)	p 0,001
TRONCO	20 (30,8%)	11 (16,9%)	18 (27,7%)	16 (24,6%)	
EXTREMIDADES	22 (38,6%)	15 (26,3%)	8 (14%)	12 (21,1%)	
TIPO DE VITILIGO					
SEGMENTARIO	6 (18,2%)	6 (18,2%)	9 (27,3%)	12 (36,4%)	p 0,67
LOCALIZADO	70 (22,7%)	41 (13,3%)	66 (21,4%)	132 (42,7%)	
SEXO					
FEMENINO	35 (18%)	24 (12,4%)	53 (27,3%)	82 (42,3%)	p 0,01
MASCULINO	41 (27,7%)	23 (15,5%)	22 (14,9%)	62 (41,9%)	

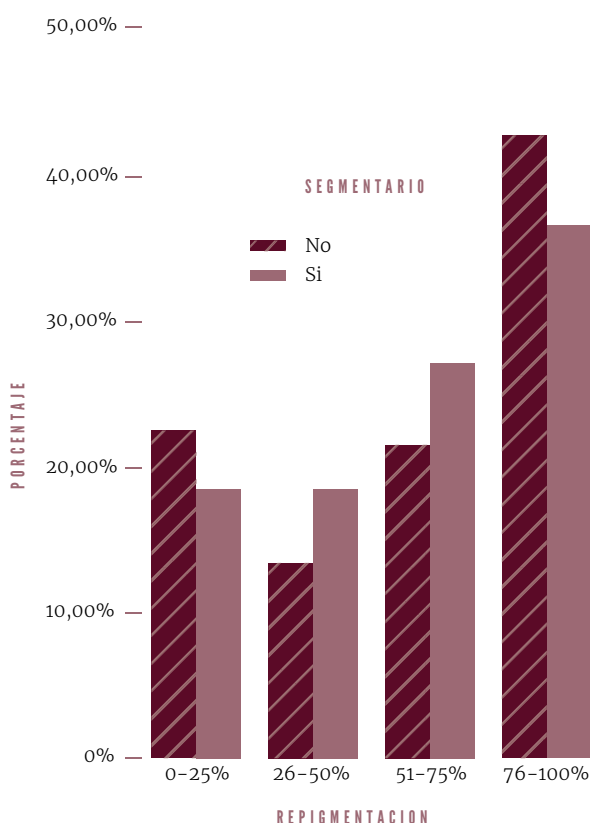


Figura 3. Porcentaje de repigmentación, dividido en grupos, según tipo de vitiligo.

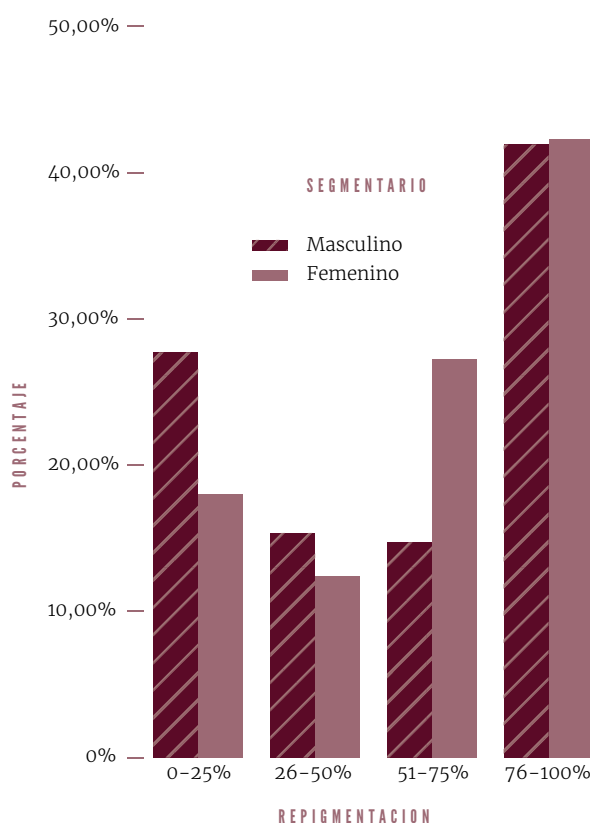


Figura 4. Porcentaje de repigmentación, dividido en grupos, según sexo.

Muchas formas de clasificación se han propuesto y en un intento de unificar conceptos la Conferencia del Consenso Global de Vitiligo (Vitiligo Global Issues Consensus Conference-VGICC) en su última revisión en el 2012 concluye que el vitiligo puede clasificarse en segmentario, no segmentario y no clasificado.¹³

Se ha reportado que la incidencia mundial es del 0.5-1%, siendo más elevada en países con fototipos de piel más oscuros, donde los signos de la enfermedad son más evidentes.^{7,14} Puede aparecer a cualquier edad, aunque es más común que lo haga antes de los 30 años.^{7,14} Ambos sexos son afectados por igual, sin embargo hay un ligero predominio del sexo femenino, probablemente por un aumento de consultas debido al mayor impacto psicosocial en esta población.¹⁵

La etiología del vitiligo es desconocida, sin embargo existen varias hipótesis sobre su posible origen etiológico, dentro las cuales, predominan la hipótesis bioquímica, neural y autoinmune.¹⁶ En la actualidad se menciona a la teoría convergente, que viene desarrollándose hace 25 años, y unifica todas las teorías existentes, tratando de hacer un enfoque etiológico más global.¹⁶

A pesar de su característica autoinmune, se sigue considerando el vitiligo como una enfermedad cosmética. Los pacientes con vitiligo son víctimas de discriminación, antagonismo e insultos.¹⁵ Representa un mayor reto para pacientes con fototipos altos (III-VI), en quienes las lesiones son más llamativas.^{2,17} En estudios que valoran la calidad de vida en los pacientes, se considera el estigma social como el factor influyente más importante. Además refieren sentimientos de frustración, vergüenza, y preocupación sobre la opinión de terceros de su apariencia física, que en algunos puede llegar a generar ideas suicidas.^{17,18}

El objetivo del tratamiento radica en abarcar 3 áreas principales; reducir estrés oxidativo, regular la respuesta autoinmune, y estimular la regeneración de melanocitos.⁵ La regulación de la actividad inmune tiene varios frentes, y con el descubrimiento de nuevas moléculas diana, el tratamiento dirigido en el vitiligo se expande cada día más. Entre las moléculas que se han demostrado como protagonistas en la inmunopatogénesis de la enfermedad, están las proteínas de shock térmico, cxcl-10, interferón gamma, los transductores de señal JAK, activador de transcripción de señal (STAT), entre otros.⁵ Se han descrito varios tratamientos para controlar la repuesta inmune en el vitiligo, entre ellos están los inmunosupresores tópicos y sistémicos, corticoesteroides tópicos y orales y la fototerapia.¹⁹

El mecanismo de acción de la luz UvB es promover la migración y proliferación de melanocitos perifoliculares, y modular la respuesta inmune, estimulando la producción de interleuquina-10, la cual induce la diferenciación de linfocitos T regulares. Además, puede activar el complejo de la pseudocatalasa, el cual degrada el H₂O₂, promoviendo aún más la repigmentación.¹⁹⁻²⁰

En el 2001 se describe la luz excímero monocromática de 308 nanómetros como opción terapéutica, y es aprobada en el 2007 por la FDA para su uso en psoriasis y vitiligo.¹⁹⁻²¹ Esta se caracteriza por su espectro de luz de 308 nanómetros y es generada por la combinación de un gas xenón y cloro en presencia de un estímulo eléctrico. La luz que emite es continua, monocromática, con alta irradiancia.²⁰ Trabaja en dos modalidades, como lámpara o laser. La diferencia entre ellas radica en la forma de distribución de la luz, siendo el láser compuesto por luz monocromática coherente, con

menor dispersión, en comparación a la lámpara cuya luz es incoherente, permitiendo mayor dispersión.^{19,20} El mecanismo de acción de la luz excímero monocromática es similar al de la UvB, con la diferencia que la primera es capaz de producir un efecto citotóxico más directo sobre las células T infiltrantes, y tiene mayor capacidad de estimular los melanocitos.²¹

Muchos estudios demuestran la eficacia como monoterapia tanto de la luz excímero monocromática en modalidad laser como lámpara, desde sus primeras aplicaciones en el año 2002. Algunos estudios incluso las han comparado frente a la UVB banda angosta, mostrando superioridad en su eficacia.^{12,20,22} Existen pocos trabajos que las comparen entre sí, algunos señalando igual eficacia entre una y otra, otros señalan el láser como una modalidad superior a la lámpara en la inducción de repigmentación.¹¹ Con mayor frecuencia se encuentran reportes de series de casos o estudios clínicos, en población asiática o de raza blanca, existiendo escasa evidencia en población latinoamericana.

Este estudio revela que no existe diferencia entre ambas modalidades al considerarse repigmentación positiva por encima del 50%.

Se ha comparado el mecanismo de acción de la lámpara al de la UVB de banda angosta, algunos considerando que este sea el punto de diferenciación con el láser, ya que este último podría ser una terapia más dirigida.²¹ Tanto el láser como la lámpara, son considerados una terapia más dirigida que la UvB de banda estrecha, permitiendo mayor fluencia y mayor irradiancia, sin afectar la piel normal subyacente.¹⁹

El uso de luz excímero permite un menor número de sesiones, con aparición de pigmento en menor tiempo, logrando mejor adherencia del paciente al tratamiento.⁸ A pesar que existen sutiles diferencias entre ambas, la ventaja de la lámpara en comparación al laser, desde un punto de vista práctico, es la capacidad de tratar lesiones de mayor tamaño gracias al tamaño de su cabezal, y el menor costo del equipo, haciéndolo más accesible para el médico, tanto por costo como utilidad.⁸

Nuestro estudio también encontró que las lesiones que presentaban mayor repigmentación eran las de cara, esto puede deberse a que es un área rica en folículos pilosos, principales sitios de reserva melanocítica. No se encontró diferencia entre vitiligo segmentario y no segmentario, esto se contradice con estudios previamente publicados, donde señalan que el vitiligo segmentario es más refractario al tratamiento con fototerapia.²³ Nuestros hallazgos pueden deberse a las limitaciones de nuestro estudio, debido a la muestra pequeña de pacientes con vitiligo segmentario. Se necesitan estudios más grandes cuyo objetivo principal sea la comparación los dos tipos de vitiligo según las modalidades de tratamiento.

Es importante enfatizar el empleo de medidas terapéuticas tempranas en pacientes con vitiligo, ya que aunque se ha establecido el carácter autoinmune del mismo, su impacto psicosocial es uno de los principales problemas con los que nos topamos en la consulta.^{3,17} La falta de tratamiento puede ocasionar además de la persistencia de las lesiones, mayor actividad de la enfermedad, aumentando no solo en tamaño, sino también en número las lesiones.

Tanto la lámpara como el láser de luz excímero monocromática muestran eficacia en su uso, sin obtener diferencia entre ellas en pacientes con porcentaje de repigmentación mayor al 50%. Este hallazgo respalda el uso de la lámpara, que al ser de menor costo y tener capacidad de utilizarse en lesiones de mayor tamaño, representa una ventaja en medios de salud como el nuestro, donde el acceso de los médicos a maquinas muy costosas es limitado, o está fuera del alcance económico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Picardo M, Dell'Anna ML, Ezzedine K, Hamzavi I, Harris JE, Parsad D, et al. Vitiligo. *Nat Rev Dis Prim.* 2015;1.
2. Ezzedine K, Sheth V, Rodrigues M, Hons M, Eleftheriadou V, Harris JE, et al. Vitiligo is not a cosmetic disease. *J Am Dermatology.* 2015;73(5):883–5.
3. Linthorst Homan MW, Spuls PI, de Korte J, Bos JD, Sprangers MA, van der Veen JPW. The burden of vitiligo: Patient characteristics associated with quality of life. *J Am Acad Dermatol.* 2009;61(3):411–20.
4. Zhang Y, Cai Y, Shi M, Jiang S, Cui S, Wu Y. The Prevalence of Vitiligo : A Meta-Analysis. *PLoS One.* 2016;11(9):1–17.
5. Rashighi M, Harris JE. Vitiligo Pathogenesis and Emerging Treatments. *Dermatol Clin.* 2017;35(2):257–65.
6. Nordlund JJ. The Medical Treatment of Vitiligo: An Historical Review. *Dermatol Clin.* 2017;35(2):107–16.
7. Iannella G, Greco A, Didona D, Didona B, Granata G, Manno A, et al. Vitiligo: Pathogenesis, clinical variants and treatment approaches. *Autoimmun Rev.* 2015;15(4):335–43.
8. Esmat S, Mostafa W, Hegazy RA, Shalaby S, Sheth V, Youssef R, et al. Phototherapy: The vitiligo management pillar. *Clin Dermatol.* 2016 Sep;34(5):594–602.

9. Lim HW, Silpa-Archa N, Amadi U, Menter A, Van Voorhees AS, Lebwohl M. Phototherapy in dermatology: A call for action. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2015.
10. Zhang XY, He YL, Dong J, Xu JZ, Wang J. Clinical efficacy of a 308 nm excimer laser in the treatment of vitiligo. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2010;26(3):138–42.
11. Shi Q, Li K, Fu J, Wang Y, Ma C, Li Q, et al. Comparison of the 308-nm excimer laser with the 308-nm excimer lamp in the treatment of vitiligo – a randomized bilateral comparison study. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2013;29:27–33.
12. Lopes C, Trevisani VFM, Melnik T. Efficacy and Safety of 308-nm Monochromatic Excimer Lamp Versus Other Phototherapy Devices for Vitiligo: A Systematic Review with Meta-Analysis. *Am J Clin Dermatol*. 2016;17(1):23–32.
13. Ezzedine K, Lim HW, Suzuki T, Katayama I, Hamzavi I, Lan CCE, et al. Revised classification/ nomenclature of vitiligo and related issues: The Vitiligo Global Issues Consensus Conference. *Pigment Cell Melanoma Res*. 2012;25(3):E1–13.
14. Boniface K, Seneschal J, Picardo M, Taïeb A. Vitiligo: Focus on Clinical Aspects, Immunopathogenesis, and Therapy. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2018;54:52–67.
15. Dahir AM, Thomsen SF. Comorbidities in vitiligo: comprehensive review. *Int J Dermatol*. 2018;1–8.
16. Kundu R V., Mhlaba JM, Rangel SM, Le Poole IC. The convergence theory for vitiligo: A reappraisal. *Exp Dermatol* 2018;
17. Babikian A, Koo J. The psychosocial impact of acne, vitiligo, and psoriasis : a review. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2016;9:383–92.
18. Catucci J, Natalia B, Priscilla G, Roberta M. Quality of Life Impairment in Children and Adults with Vitiligo : A Cross-Sectional Study Based on Dermatology-Specific and Disease-Specific Quality of Life Instruments. *Dermatology*. 2016;
19. Sun Y, Wu Y, Xiao B, Li L, Li L, Chen H-D, et al. Treatment of 308-nm excimer laser on vitiligo: A systemic review of randomized controlled trials. *J Dermatolog Treat*. 2015;26(4):347–53.
20. Esmat S, Hegazy RA. Phototherapy and Combination Therapies for Vitiligo. *Dermatol Clin*. 2017;35(2):171–92.
21. Do JE, Shin JY, Kim DY, Hann SK, Oh SH. The effect of 308nm excimer laser on segmental vitiligo: A retrospective study of 80 patients with segmental vitiligo. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2011;27(3):147–51.
22. Alhowaish AK, Dietrich N, Onder M, Fritz K. Effectiveness of a 308-nm excimer laser in treatment of vitiligo: A review. *Lasers Med Sci*. 2013;28(3):1035–41.
23. Cheng YP, Chiu HY, Jee SH, Tsai TF. Excimer light phototherapy of segmental and non-segmental vitiligo: Experience in Taiwan. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2012;28(1):6–11.

CASO CLÍNICO

Reporte de un caso: Dermatitis Neutrofílica de las manos unilateral en una mujer con sepsis y Diabetes Mellitus tipo 2 mal controlada

Nelson Zambrano Delgado,* María Belén Andino Sánchez,** Enrique Loayza Sánchez,*** Juan Carlos Garcés Santos****

* Médico Residente de segundo año del posgrado de Dermatología de la Universidad Católica Santiago de Guayaquil-Ecuador.

** Dermatóloga, servicio de Dermatología, Hospital Luis Vernaza. Guayaquil-Ecuador.

*** Dermatólogo, Dermatopatólogo del servicio de Dermatología, Hospital Luis Vernaza. Guayaquil-Ecuador.

**** Patólogo, Dermatopatólogo, servicio de Dermatología, Hospital Luis Vernaza, Guayaquil-Ecuador.

RESUMEN

La dermatosis neutrofílica de las manos (DNM) es un trastorno caracterizado por la aparición de vesículas, pústulas, nódulos y ulceraciones en las manos, que puede acompañarse de síntomas generales. En la histología predomina el infiltrado neutrofílico y la vasculitis leucocitoclástica es un hallazgo inconstante. En la mayoría de casos reportados existe asociación con neoplasias malignas y trastornos inflamatorios intestinales, sin embargo puede acompañar a diversos procesos entre ellos infecciosos y endocrinológicos. Presentamos un caso de DNM unilateral en una mujer diabética con sepsis e insuficiencia renal aguda, que debuta con placas ulcerativo necróticas en dorso de mano y muñeca derecha. La biopsia presentaba un denso infiltrado neutrofílico y los cultivos de la lesión fueron negativos. El cuadro se resuelve con el control metabólico y de focos infecciosos. En la literatura se describen dentro de la terapéutica a los corticoides sistémicos y otros fármacos como la dapsona, Colchicina, tetraciclinas; sin embargo, en nuestra paciente las lesiones involucionaron con el control de las patologías de base, sin recibir tratamiento inmunomodulador. **Palabras clave:** Dermatitis neutrofílica de las manos, síndrome de Sweet, vasculitis leucocitoclástica.

ABSTRACT

Neutrophilic hand dermatosis (NMD) is a disorder characterized by the appearance of vesicles, pustules, nodules and ulcerations in the hands, which can also be accompanied by general symptoms. In histology predominates neutrophilic infiltrate in the contrary leukocytoclastic vasculitis is an in-

constant finding. In most reported cases there is an association with malignancies and inflammatory bowel disorders, however it can go with various processes among them infectious and endocrinological. We presented a case of unilateral DNM in a diabetic woman with sepsis and acute renal failure, which initially presents necrotic ulcerative plaques on the back of the hand and right wrist. The biopsy demonstrated a dense neutrophilic infiltrate and the lesion cultures were negative. The clinical picture is solved with metabolic control and infectious spotlights. In the literature, systemic corticosteroids and other drugs such as dapsone, colchicine, tetracyclines are categorized within therapeutics; however, in our patient the lesions involuted with the control of the basic pathologies, without receiving immunomodulatory treatment.

Keywords: neutrophilic hand dermatosis, sweet syndrome, leukocytoclastic vasculitis.

INTRODUCCIÓN

La dermatosis neutrofílica de las manos es una entidad descrita recientemente, de etiología desconocida, poco frecuente, predominante en mujeres sobre todo a partir de la sexta década de vida. Puede estar asociada a malignidad, enfermedades autoinmunes, trastornos inflamatorios del intestino, infecciones. Su patogenia aún no se encuentra totalmente aclarada, y sus manifestaciones clínicas e histopatológicas tienen similitudes con el síndrome de Sweet.^{1,2,3} El diagnóstico diferencial incluye una serie de enfermedades que van desde procesos infecciosos bacterianos, fúngicos, parasitarios hasta entidades como el pioderma gangrenoso, síndrome de Sweet bulloso y reacciones cutáneas a drogas.⁴ Dentro de las opciones terapéuticas se cuenta con corticoides sistémicos y tópicos, así como otros fármacos como la dapsona, metotrexato, Colchicina, indometacina, entre otros,⁵ sin olvidar la importancia de tratar la enfermedad de fondo.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 71 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 mal controlada. Ingresó a nuestro hospital con diagnóstico de estado hiperosmolar, infección de vías urinarias e insuficiencia renal aguda, los exámenes iniciales reportaron leucocitos 18.330 neutrófilos 91%, linfocitos 9%, Hb 10.4gr/dl, hematocrito 30%, PCR 226.7, glicemia 556mg/dl, creatinina 1.7gl/dl, urea 125mg/dl. En hemocultivos se aisló E.Coli BLEE y en el urocultivo Klebsiella Pneumoniae. Posteriormente desarrolló neumonía asociada al cuidado de la salud con derrame pleural bilateral y gastritis antral diagnosticada por endoscopia digestiva alta. Recibió esquemas antibióticos con piperacilina tazobactam, meropenem, vancomicina. La TAC de abdomen no evidenció masas tumorales. Días después de su ingreso presentó placas irregulares violáceas infiltradas, con centro ulcerado y áreas necróticas hemorrágicas en dorso de muñeca y mano derecha, que se acompañaban de edema perilesional y dolor intenso (Fig 1 y 2).



Fig. 1 y 2: Placas violáceas con centro necrótico hemorrágico ulcerativo acompañadas de edema y eritema perilesional en dorso de muñeca y mano derecha.

El cultivo de las lesiones resultó negativo para microorganismos. Los hallazgos histopatológicos observados consistieron en un denso acumulo de neutrófilos a nivel de la dermis, con edema y elastorrexis, sin presencia de vasculitis leucocitoclástica (Fig 3 y 4). Las lesiones comenzaron a involucionar rápida y espontáneamente coincidiendo con el control metabólico e infeccioso, sin haber recibido tratamiento inmunomodulador. (Fig 5).

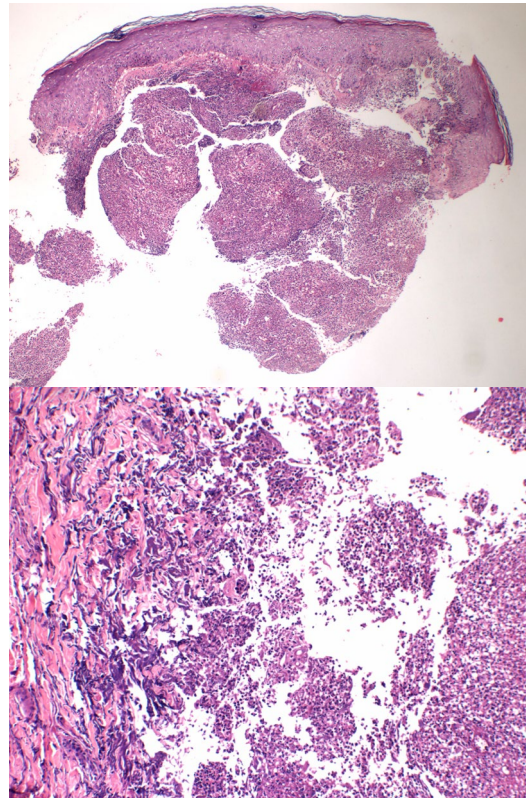


Fig. 3 y 4: Se observan neutrófilos a nivel de la dermis, edema y elastorrexis.



Fig. 5: Ausencia de lesiones en muñeca y mano derecha.

DISCUSIÓN

Desde la descripción inicial por Sttutron en 1995 cuando utilizo el término vasculitis pustulosa de las manos, ha existido controversia para intentar clasificar esta enfermedad; debido a la similitud clínica e histopatológica con el síndrome de Sweet en la actualidad se la cataloga como una variante localizada del mismo. Es predominante en la mujer y se presenta por lo general en pacientes de la sexta década de la vida.^{1,2} Galaria y colaboradores acuñaron el termino Dermatitis neutrofílica del dorso de las manos en el año 2000, sin embargo se han reportado casos con afectación palmar,^{3,4} por este motivo algunos autores consideran que es mejor utilizar el término dermatosis neutrofílica de las manos.

Para tratar de explicar la patogenia de la enfermedad existen teorías que proponen como causa la existencia de un estado inmunológico alterado en respuesta a antígenos bacterianos, virales o neoplásicos.^{1,2} Probablemente este mecanismo de producción se vio implicado en nuestro caso debido que la DNM ocurrió en una paciente con sepsis de origen bacteriana y diabetes mellitus complicada con un estado hiperosmolar.

Clásicamente se presenta en la región dorsal de las manos, a manera de placas, nódulos eritematovioláceos, vesículas, pústulas, úlceras. Cuando existe compromiso de la región palmar suele aparecer a manera de parches eritematosos y ampollas.⁵ Lo más común es la afectación de ambas manos.⁴ En contraste al compromiso bilateral que generalmente se observa, nuestra paciente presentó placas ulcerativas, necrótico hemorrágicas limitadas al dorso de mano y muñeca derecha.

Los hallazgos de laboratorio incluyen leucocitosis, neutrofilia, proteína reactiva y velocidad de eritrosedimentación elevada, pero en un porcentaje menor en comparación son el síndrome de Sweet.²

En la histopatología se pueden encontrar áreas de ulceración o pústulas subcorneas, edema dérmico y un denso infiltrado de neutrófilos. La vasculitis leucocitoclástica es un hallazgo inconstante y podría deberse a productos nocivos liberados en el proceso inflamatorio, interpretándose como un fenómeno reactivo.^{2,6} En ocasiones se pueden observar eosinófilos y linfocitos como parte del infiltrado.⁷

Se debe tener presente que la DNM se relaciona con mayor frecuencia a alteraciones hematológicas, ciertos tipos de neoplasias y enfermedades inflamatorias, por lo que ante un reciente diagnóstico se debería iniciar la búsqueda de alguna de las patologías anteriormente descritas. Un reporte de 17 pacientes con DNM presentó dentro de las comorbilidades asociadas, a la diabetes mellitus tipo 2 en un 17.6%.³ En una serie de 8 casos, 2 pacientes presentaron asociaciones con faringitis, presencia de anticuerpos anti estreptolisina y 1 caso con gastroenteritis.⁸ Estos datos proporcionan indicios sobre la posibilidad de que la DNM de nuestra paciente hubiera sido desencadenada por el desorden metabólico y la infección que presentó. Se ha informado sobre la aparición de esta entidad en personas con trastornos intestinales, infecciones urinarias, posterior a la ingesta de medicamentos y de picaduras de insectos.^{9,10,11}

El diagnóstico diferencial debe establecerse con patologías similares clínicamente, como el eritema elevatum

diutinum, síndrome de Sweet, pioderma gangrenoso, vasculitis, reacciones a fármacos o infecciones.¹²

El tratamiento en la actualidad se basa en la administración de sistémica corticosteroides con una respuesta favorable en corto tiempo, la dapsona ha mostrado buenos resultados, sobre todo en su papel de ahorrador de corticoides. También se han utilizado fármacos como el metotrexate, azatioprina, indometacina, tetraciclina y la colchicina.⁵

Una paciente de la serie de 7 casos reportados por Di-Caudo y colaboradores,⁹ presento infección de vías urinarias concomitantemente con DNM, que mejoro simultáneamente con el tratamiento antibiótico para el cuadro infeccioso y la administración de corticoide oral, por lo que es difícil determinar cuál de las dos o si ambas intervenciones contribuyeron a su buena evolución. Existe el antecedente de un hombre que desarrolló una DNM bilateral posterior a contacto con fertilizantes, que fue tratado con compresas de agua fría, sin tratamiento farmacológico; las lesiones se resolvieron en 2 semanas.¹³ La particularidad de nuestro caso reside en la involución de las lesiones con el manejo terapéutico del desequilibrio metabólico así como del cuadro infeccioso, sin recibir tratamiento con fármacos inmunomoduladores.

Está claro que aún falta mucho por conocer de la DNM, se necesitan más estudios para entender el comportamiento y la fisiopatología de esta enfermedad.

CONCLUSIÓN

Presentamos un caso de dermatosis neutrofílica del dorso de las manos con compromiso unilateral, aso-

ciado a sepsis y diabetes mellitus complicada con un estado hiperosmolar, que remitió con el manejo adecuado de dichas entidades, sin haber recibido tratamiento inmunomodulador. Se debe tener presente las patologías comúnmente asociadas a este trastorno y la necesidad de iniciar un tratamiento oportuno, con la finalidad de controlar las lesiones así como la enfermedad de fondo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bascones lundain C, González Moles MA, Carrillo de Albornoz A, Bascones-Martínez A. Liqueen plano oral. Aspectos clínicos, etiopatogénicos y epidemiológicos. *Av. Odontostomatol* 2006; 22(1):11-19.
2. Bloor BK, Malik FR, Odell EW, Morgan Pr. Quantitative assessment of apoptosis in oral lichen planus. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Radiol Endod* 1999; 88:187-95.
3. Tobón-Arroyave SI, Villegas-Acosta FA. Ruiz Restrepo SM, Vieco-Durán M, Restrepo-Misas M, Londoño-López ML. Expresión of caspase-3 and structural changes associated with apoptotic cell death of keratocytes in oral lichen planus. *Oral Diseases* 2004; 10:173-8.
4. Aguas SC, Lanfranchi Tizeira H.E. lesiones premalignas o cancerizables de la cavidad oral. *Rev Fac de Odon UBA* 2004; 19:(47) 21-30
5. Lanfranchi Tizeira H, Aguas S, Sano S. Transformación maligna del Liqueen Plano Bucal atípico: Análisis de 32 casos. *Med Oral* 2003; 8:2-9.
6. Cerero Lapiedra R. Malignización del liquen plano oral. *Av. Odontostomatol* 2008; 24:(1) 97-103.
7. Van der Meij EH, Mast H, van der Waal I. The possible premalignant character of oral lichen planus and oral lichenoid lesions: a prospective five-year follow-up study of 192 patients. *Oral Oncol.* 2007; 43(8):742-8.
8. Fang M, Zhang W, Chen Y, He Z. Malignant transformation of oral lichen planus: a retrospective study of 23 cases. *Quintessence Int.* 2009; 40(3):235-42.

9. Eisen D. The clinical features, malignant potential, and systemic associations of oral lichen planus: a study of 723 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2002; 46(2):207-14.
10. Endo H, Rees TD, Hallmon WW, Kuyama K, Nakadai M, Kato T, Kono Y, Yamamoto H. Disease progression from mucosal to mucocutaneous involvement in a patient with desquamative gingivitis associated with pemphigus vulgaris. *J Periodontol.* 2008; 79(2):369-75.
11. Thongprasom K, Dhanuthai K. Steroids in the treatment of lichen planus: a review. *J Oral Sci.* 2008; 50(4):377-85.
12. Cortés Ramírez DA, Gainza Cirauqui ML, Echebarria Goikouria MA, Aguirre Urizar JM. Oral lichenoid disease as a premalignant condition: the controversies and the unknown. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2009; 14(3):118-22.
13. López Jornet P, Camacho Alonso F. Do metal restorations in mouth alter clinical and histological appearance of oral lichen planus? *NY State Dent J.* 2008; 74(6):40-3.

CASO CLÍNICO

Queratoacantoma: Comunicación de un caso

Norma Aguirre,* Jessica López,** Juan Carlos Garcés,*** Enrique Úraga****

- * R2 Posgrado Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.
- ** Médico Dermatólogo del Centro Dermatológico “Dr. Úraga”
- *** Médico Patólogo del Hospital “Luis Vernaza” de Guayaquil.
- **** Director del Posgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil. Jefe del Departamento de Dermatología del Hospital “Luis Vernaza” Director del Centro Dermatológico “Dr. Úraga”

RESUMEN

El queratoacantoma (QA) es un tumor epitelial cutáneo, de crecimiento rápido cuya evolución es habitual es la resolución espontánea. La etiología es multifactorial, se presenta clásicamente en áreas fotoexpuestas de adultos mayores. Se describe el caso de una paciente femenina de 55 años de edad, con antecedentes personales de hipotiroidismo y antecedentes familiares de cáncer de piel, que presentó lesión papular de aspecto perlado de 3mm de diámetro localizado en parte superior de tórax anterior, de 2 semanas de evolución, ante la sospecha clínica se realizó dermatoscopia y estudio histopatológico donde se confirmó el diagnóstico de queratoacantoma para lo cual se realizó la extirpación quirúrgica temprana de la lesión en su totalidad.

Palabras claves: Queratoacantoma

ABSTRACT

Keratoacanthoma is a cutaneous epithelial tumor, with rapid growth and spontaneous resolution. The etiology is multifactorial, it is classically presented in photoexposed areas of older adults. We describe the case of a 55-year-old female patient with a personal history of hypothyroidism and a family history of skin cancer, who presented a pearly-looking papular lesion of 3 mm in diameter located in the upper part of the anterior chest, of 2 weeks evolution. Suspecting molluscum contagiosum vs keratoacanthoma, a dermoscopy and histopathological study were performed, where the diagnosis of keratoacanthoma was confirmed, for which the early surgical removal of the lesion was carried out in its entirety.

Keywords: keratoacanthoma, molluscum contagiosum

INTRODUCCIÓN

El queratoacantoma es una neoplasia epitelial cutánea, queratinizante, de crecimiento rápido y con tendencia a la involución espontánea; fue descrito por primera vez por Hutchison en 1889 y desde entonces su nosología y clasificación sigue siendo un tema controvertido; considerado por algunos autores como una variante de carcinoma de células escamosas y por otros como una entidad benigna. Afecta por igual a ambos sexos, quizá con un ligero predominio en hombres de raza blanca, entre la quinta y sexta década de la vida.^{1,2}

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 55 años de edad, con antecedentes personales de hipotiroidismo y antecedentes familiares de cáncer de piel, que presentó pápula de aspecto perlada, de superficie lisa, brillante, de 3 mm de diámetro, de aproximadamente dos semanas de evolución, localizado en parte superior de tórax anterior. (Figura 1). Ante la sospecha de molusco contagioso vs queratoacantoma se realiza dermatoscopia donde se observo tapón de queratina, vasos radiados irregulares, cuerpos blanquecinos y rodete pigmentado (Figura 2), se realizó estudio histopatológico que informa epidermis acantótica, papilomatosis, hiperqueratosis, cráter con material corneo y dermis con infiltrado mononuclear intenso con lo cual confirmamos el diagnóstico de queratoacantoma (Figura 3). Se realizó extirpación quirúrgica temprana de la lesión en su totalidad con mínima cicatriz y excelente resultado estético).



Figura 1. Pápula perlada localizada en región superior de tórax.

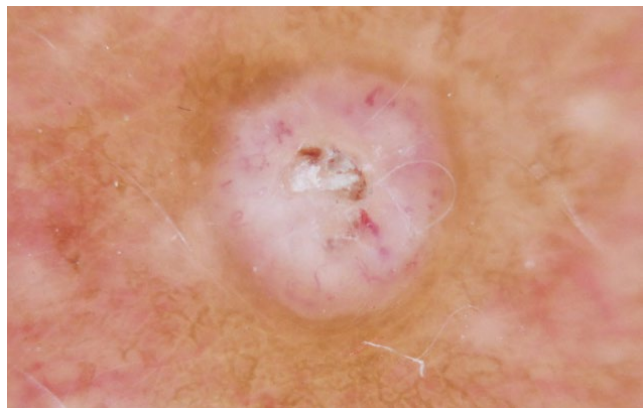


Figura 2. Dermatoscopia: tapón de queratina, vasos radiados irregulares, cuerpos blanquecinos, rodete pigmentado.

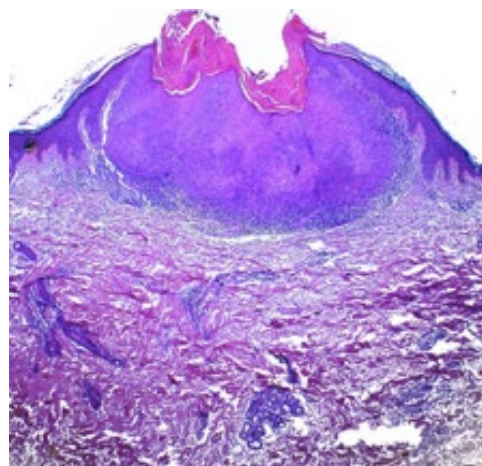


Figura 3. Papilomatosis, hiperqueratosis, cráter con material corneo, infiltrado mononuclear intenso.

DISCUSIÓN

Queratoacantoma tumor epitelial caracterizado por su rápido crecimiento y tendencia a la involución espontánea, para algunos autores es considerado una variante de carcinoma de células escamosas mientras que otros lo consideran una entidad diferente con un comportamiento biológico peculiar.^{3,4} Se desarrollan principalmente en individuos de edad avanzada, particularmente entre la quinta, sexta y séptima década de vida, siendo más frecuente en varones de raza blanca.⁵

Su etiopatogenia es multifactorial: la exposición crónica a la luz ultravioleta (UV), tratamiento prolongado con psoraleno y luz ultravioleta A (PUVA), trabajo con alquitranes y otros productos químicos menos frecuente su asociación con el virus del Papiloma Humano (VPH), ingesta de aceites minerales, consumo de tabaco, traumatismo, radioterapia, criocirugía o posterior a cirugía micrográfica de Mohs.^{2,6} La predisposición genética representa un papel importante en la expresión del queratoacantoma de tipo familiar.

Otros factores incluyen xeroderma pigmentoso y estados de inmunosupresión donde los queratoacantomas muestran tendencia a tener un crecimiento más agresivo, recidiva precoz e incluso transformación a carcinoma epidermoide.⁶

Los QA tienden a ser solitarios y aparecen a menudo en la piel fotoexpuesta de la cara, antebrazos y el dorso de las manos.² Se describieron tres estadios clínicos de desarrollo, el primer o de proliferación se presenta como pápula firme, eritematosa, que crece rápidamente, alcanzando un tamaño de 1-2 cm. En el segundo estadio o de maduración donde la lesión deja de

crecer y aparece como un nódulo hemisférico sobreelevado, eritematoso, de base estrangulada con centro queratósico, umbilicada;⁶ Ghadially dividió los queratoacantomas maduros en tres tipos morfológicos principales: tipo 1 o en forma de brote, tipo 2 o cupuliforme y tipo 3 o en forma de fresa.² Finalmente la fase de involución que corresponde al tercer estadio, 50% de los queratoacantomas desaparecen espontáneamente, con la expulsión del tapón corneo en 2-8 semanas y resolución de la masa tumoral, dejando una cicatriz atrófica y generalmente hipopigmentada. Algunas lesiones persisten por más de un año, aunque el proceso completo de la lesión, desde el origen hasta la desaparición espontánea suele tomar entre 4 y 9 meses.⁷

Existen diversas variantes de queratoacantoma: queratoacantoma gigante que puede llegar a medir varios centímetros de diámetro, mostrando una predilección por la nariz y el dorso de las manos; queratoacantoma centrífugo marginado, que se caracteriza por la presencia de múltiples tumores que crecen localmente en una zona determinada como cara, tronco y miembros, la morfología de los tumores es anular, policíclica o circular; queratoacantoma múltiples de tipo Ferguson-smith, es una forma familiar que afecta a ambos sexos, se caracteriza por la aparición de múltiples queratoacantomas, los pacientes presentan queratoacantomas durante la adolescencia y la adultez temprana; queratoacantoma eruptivo generalizado de grzybowski, se caracteriza por la presencia de cientos o miles de diminutas papulas queratósicas foliculares diseminadas en todo el cuerpo, con predominio en zonas expuestas al sol, puede afectar la mucosa oral y genital, no compromete palmas ni plantas; queratoacantoma subungueal, es persistente y suele causar la destrucción del hueso subyacente, se origina en la porción distal del lecho un-

gueal; queratoacantomas de las mucosas, se encuentran en las mucosas oral, nasal, genital y conjuntival.²

La dermatoscopia en el queratoacantoma es una herramienta útil de diagnóstico que nos permite observar características morfológicas no manifiestas a simple vista cuando se trata de lesiones de pequeño tamaño o de poco tiempo de evolución; entre las características dermatoscópicas tenemos masa central de queratina, estructuras blancas, áreas blancas sin estructura, círculos blancos y perlas córneas, collarate pigmentado, también se observa vasos lineales irregulares, vasos atípicos y vasos en horquillas, comparando algunas características dermatoscópicas con el carcinoma de células escamosas.^{8,9}

Histopatológicamente, al igual que en la clínica, el QA tiene diferentes características de acuerdo a su estadio, en la fase de crecimiento se presenta como un tumor sólido con escasa queratinización e inflamación y con el pleomorfismo celular;¹⁰ la fase estacionaria donde el tumor está completamente desarrollado presenta un cráter central relleno de queratina, rodeado por células epiteliales proliferantes que se extienden hacia arriba a modo de labio sobre los lados del cráter y hacia abajo al interior de la dermis como lenguas irregulares.¹¹ Además se presenta un infiltrado moderado de células inflamatorias en la dermis adyacente. Puede haber abundantes eosinófilos y neutrófilos que pueden extenderse hasta los nidos epiteliales para formar pequeños microabscesos.^{5,11} En la fase de regresión se pierde gran parte de la queratina del cráter, los lobulillos o labios desaparecen y son reemplazados por un epitelio queratinizado maduro.¹⁰

Dentro de los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta tenemos: carcinoma epidermoide, disque-

ratoma verrugoso, cuerno cutáneo, verruga vulgar, tricofoliculoma, granulomas.⁶ Si bien la mayoría de los queratoacantomas remiten en forma espontánea según la literatura; se aconseja una intervención terapéutica temprana ya que pueden generar grandes destrucciones locales debido a que algunos asientan sobre regiones próximas a orificios naturales, macizo facial, cartílago, hueso o zona genital; el tratamiento de primera línea es la escisión quirúrgica, sin embargo, existen otras alternativas terapéuticas efectivas como: criocirugía, electrodesecación y curetaje, 5-fluoracilo tópico, bleomicina intralesional, isotretinoína y etretinato sistémicos, interferón intralesional entre otros.^{3,6}

CONCLUSIÓN

Nuestra paciente presentó una forma de queratoacantoma solitario, localizado en la parte superior del tórax anterior, debido a su pequeño tamaño (0,3 cm) y a las características que mostraba, inicialmente se planteó como diagnóstico presuntivo molusco contagioso vs queratoacantoma. Al realizar la dermatoscopia, los patrones observados nos inclinaron al segundo diagnóstico en estadio inicial, el mismo que fue confirmado con histopatología, llevándonos a un tratamiento precoz con mínima cicatriz y excelente resultado estético.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hernández León Carmen, Queratoacantoma solitario: estudio clínico-patológico, inmunohistoquímico y molecular. Valoración de las diferencias con el carcinoma epidermoide cutáneo invasor, 2010/11. <ftp://tesis.bbt.ull.es/ccppytec/cp606.pdf>.
2. Goldsmith. Katz. Gilchrist. Paller. Leffell. Wolf. 2013. Fitzpatrick Dermatología en Medicina General. España. Octava edición.

3. Valcuende Cavero F. y Tomás Cabed G. Tratamiento del queratoacantoma. *Piel* 2002;17(7):340-377.
4. Rivas Pariente R., Tardío López M., Ksiyer S. Queratoacantoma. *FMC*. 2014;21(2):127-8.
5. Weedon David. 2002. *WEEDON PIEL PATOLOGÍA*. España. Segunda edición, cap. 31, pag. 359.
6. Espinoza Figueroa D. y col. *QUERATOACANTOMA*. *Rev. Fac. Cienc. Méd.* Julio – Diciembre 2015. Pag: 50-56.
7. Villanueva Ramos T. y col. Queratoacantoma: ¿pseudocáncer o carcinoma epidermoide?. *Dermatol Rev Mex*. 2012. Volumen 56, pag: 26-29.
8. Matthew J. Lin, Yan Pan, Chris Jalilian, John W. Kelly. Dermoscopic characteristics of nodular squamous cell carcinoma and keratoacanthoma. *Dermatol Pract Concept* 2014. V.4(2):9-15.
9. Cliff Rosendahl, MBBS; Alan Cameron,. *Dermoscopy of Squamous Cell Carcinoma and Keratoacanthoma*. *Arch dermatol* 2012. Vol 148. no 12.
10. Mangell J.C., Santa Cruz D.J., Keratoacanthoma: hiperplasia, benign neoplasm, or type of squamous cell carcinoma? *Seminars in Diagnostic Pathology* 2009, 26. 150-163.
11. Noriyuki Misago, et al. The histopathologic changes in keratoacanthoma depend on its stage. *Journal of Cutaneous Pathology* 2014: 41: 617-619.

CASO CLÍNICO

Acroangiodermatitis: Reporte de 3 casos y revisión de la literatura.

Martha Ruiz Estevez,* Anette Moran,* Juan Carlos Garcés,** Enrique Loayza,** Enrique Uraga Pazmiño***

* Dermatólogos del
Centro Dermatológico
"Dr. Úraga"
** Patólogo,
Dermatopatólogo
** Dermatólogo, Director
del Centro Dermatológico
"Dr. Úraga"

RESUMEN

La acroangiodermatitis es una enfermedad angioproliferativa benigna y poco común, que se presenta en respuesta a un disturbio circulatorio crónico, clínicamente se manifiesta como maculas violáceas, pápulas o nódulos rojos, suaves y purpúricos, presentes en extremos anatómicos principalmente en pacientes con insuficiencia venosa de extremidades inferiores y menos frecuente asociada a malformaciones vasculares y fistulas arteriovenosas. Por su similitud clínica al sarcoma de kaposi requiere un examen histopatológico para su diagnóstico. Reportamos tres casos de acroangiodermatitis asociados con insuficiencia venosa crónica.

Palabras clave: pseudosarcoma de Kaposi, acroangiodermatitis

ABSTRACT

Acroangiodermatitis is a rare and benign angioproliferative disease, which occurs in response to chronic circulatory disturbance, clinically manifests as violaceous macules, papules or red, soft and purpuric nodules, present at anatomical extremes in patients with venous insufficiency of the lower extremities and arteriovenous malformations. Due to its clinical similarity to kaposi's sarcoma, it requires a histopathological examination for its diagnosis. We report three cases of acroangiodermatitis associated with chronic venous insufficiency.

Keywords: pseudo-Kaposi sarcoma, acroangiodermatitis

INTRODUCCIÓN

La acroangiodermatitis es una enfermedad cutánea angioproliferativa poco común, que se presenta en respuesta a un disturbio circulatorio crónico. Se asocia a diversas condiciones, como insuficiencia venosa de extremidades inferiores, malformaciones arteriovenosas, y fistulas iatrogénicas o adquiridas^{1,2,3}

También es conocida como pseudo sarcoma de Kaposi debido a su similitud clínica con los estadios tempranos de esta neoplasia⁴

Existen principalmente dos variantes descritas: el tipo Mali, más común, secundario a insuficiencia venosa crónica, generalmente bilateral y el tipo Stewart-Bluefarb, asociado a malformaciones vasculares y fístulas arteriovenosas y de presentación unilateral.

Es más frecuente en hombres, y según la causa subyacente se puede presentar en la infancia o en la edad adulta temprana^{1,5} Clínicamente, se manifiesta como maculas violáceas, pápulas o nódulos rojos, suaves y purpúricos, pre-

sentes en extremos anatómicos, dichas lesiones pueden llegar a ser dolorosas y son propensas a ulcerarse^{1,2,4,6}

A continuación, se describen tres casos de acroangiodermatitis del subtipo Mali, y se realiza una revisión de la literatura.

REPORTE DE CASOS

Caso 1

Paciente masculino de 84 años, entre sus antecedentes personales contaba dos cirugías cardíacas por enfermedad coronaria, consultó por lesiones eritematovioláceas en pierna derecha de 2 años de evolución, de crecimiento indolente, en ocasiones parestesias en miembros inferiores, niega historia de traumatismos previos, así como, claudicación intermitente o tromboflebitis. Al examen físico se evidencia pápulas eritemato violáceas, algunas confluyen en una placa de bordes netos de aproximadamente 2 cms de diámetro en tercio superior de cara interna de pierna derecha Fig. 1 (a, b) y algunas pequeñas máculas purpúricas en talón derecho Fig.2.



Figura 1. A. Pápulas rojas-violáceas en cara posterior de pierna derecha, algunas confluentes formando placa eritematoviolacea (B).



Figura 2. Venas varicosas y máculas purpúricas en talón derecho.

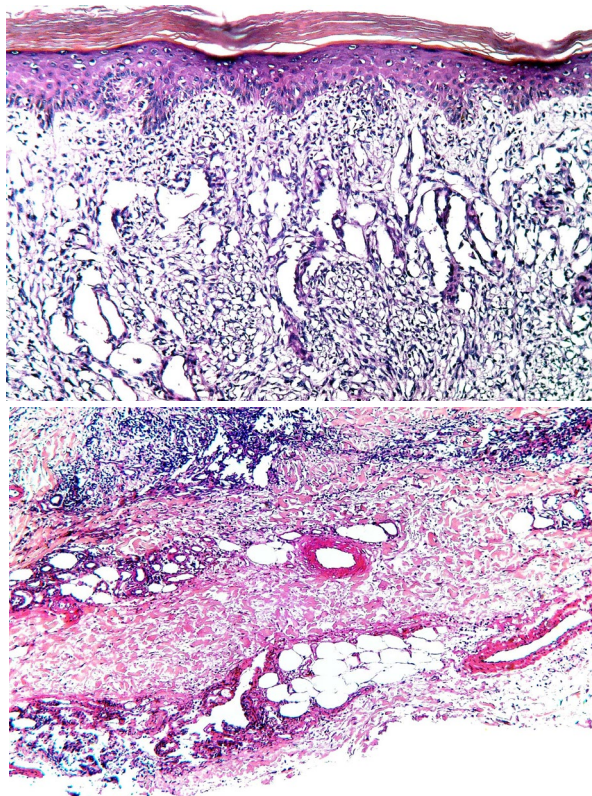


Figura 3. A,B: El estudio histopatológico reportó proliferación vascular dérmica irregular, compuesta por vasos capilares dilatados, de contornos redondeados o alargados, en la dermis papilar, que se disponen perpendicularmente y se rodean de estroma edematoso, fibrosis laxa.

Con impresión diagnóstica de sarcoma de kaposi, angiosarcoma, y púrpura pigmentaria progresiva, se realizó biopsia de piel. El estudio histopatológico reportó proliferación vascular dérmica irregular, compuesta por vasos capilares dilatados, de contornos redondeados o alargados, en la dermis papilar, que se disponen perpendicularmente y se rodean de estroma edematoso, fibrosis laxa. En la dermis reticular tienden a disponerse paralelamente a la superficie o formando nódulos o focalmente haces pequeños e irregulares de células fusiformes. En el límite dermo-hipodérmico se encuentran estructuras vasculares más grandes e irregulares. Existe un infiltrado inflamatorio linfocitario acompañando a la proliferación descrita (Fig. 3 A,B). Diagnóstico histopatológico: Proliferación vascular “kaposiforme” compatible con acroangiodermatitis.

Se solicitó una ecografía Doppler de extremidades inferiores que reportó insuficiencia venosa bilateral.

Con base en la historia clínica, examen físico y hallazgos histopatológicos se concluyó el diagnóstico de acroangiodermatitis.

Caso 2

Paciente masculino de 49 años sin antecedentes de importancia, quien acude a consulta con historia de lesión pruriginosa en pierna derecha de aproximadamente 10 meses de evolución. Al examen físico se observa placa eritemato purpúrica-cobrizada de bordes mal definidos de más o menos 2 cm de diámetro, y pápulas eritematovioláceas localizadas en cara anterior de pierna izquierda y algunas pápulas eritematosas en pierna derecha, con descamación fina Fig. 4 (a,b), sin evidencia de venas varicosas ni linfadenopatía; a la dermatoscopia, se ob-



Figura 4. A. Placa y algunas pápulas eritematovioláceas en cara anterior de piernas. B. Aproximación de placa purpúrica con bordes eritemato cobrizos mal definidos en cara anterior de piernas, con descamación fina.

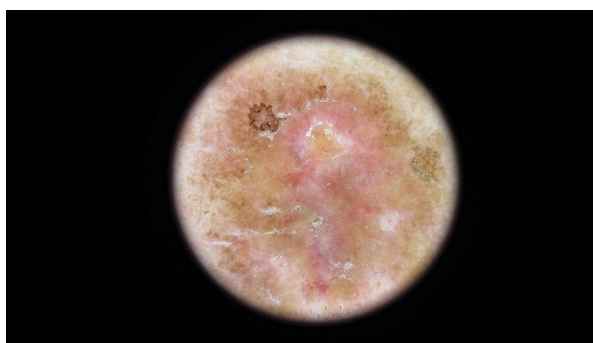


Figura 5. A la dermatoscopia de contacto se observa áreas blancas homogéneas, vasos en horquilla y puntiformes, áreas con erosión y costras.

serva áreas blancas homogéneas, patrón vascular polimórfico con presencia de vasos en horquilla y puntiformes, áreas con erosión y costras Fig 5.

La ecografía de tejidos blandos reportó engrosamiento cutáneo hiperecogénico de aproximadamente 1,19 x 0,39 cms y la ecografía Doppler de extremidades inferiores reveló insuficiencia venosa superficial bilateral. Con hipótesis diagnóstica de vasculitis, dermatitis por stasis venosa, se toma biopsia de la lesión más grande. El estudio histológico reportó epidermis con leve atrofia, la dermis exhibe proliferación de vasos de paredes gruesas con endotelio tumefacto acompañado de extravasación de eritrocitos depósito de hemosiderina entre las fibras de colágeno, existe denso infiltrado perivascular y perianexial linfocitario; sugestivo de acroangiodermatitis. Fig 6. A, B y C

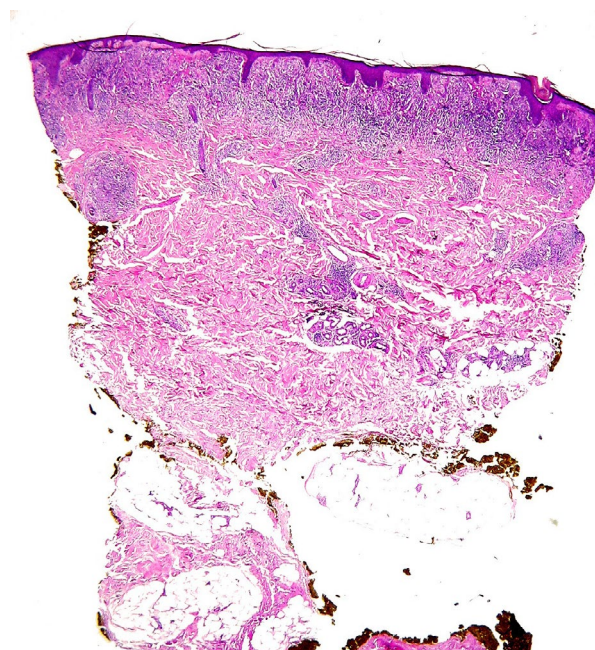


Figura 6A. En el estudio histopatológico se observan A. epidermis con leve atrofia y en dermis proliferación de vasos de pequeño calibre.

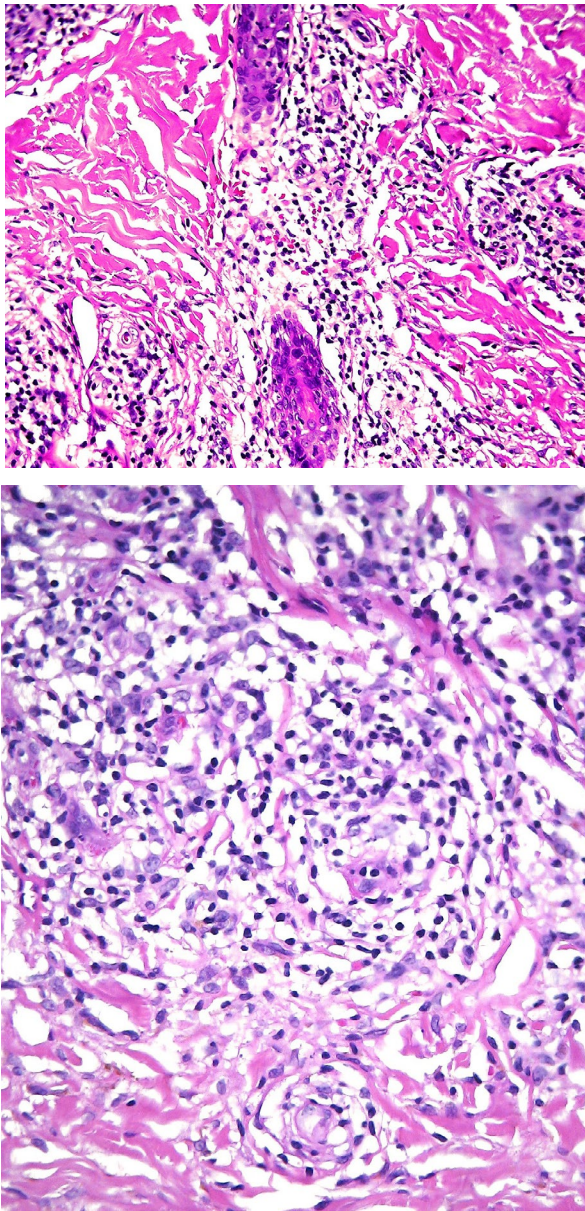


Figura 6 B y C. Detalle de la figura anterior en donde se observan vasos de paredes engrosadas, células endoteliales prominentes, con extravasación de eritrocitos y cantidad moderada de hemosiderina, acompañado de un denso infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario.

Caso 3

Paciente masculino de 44 años, sin antecedentes de importancia, quien consulta al servicio de dermatología por aparición de lesión eritematosa de aproximadamente 8 meses de evolución en cara anterior de pierna izquierda, asociado a prurito intenso y en los últimos 3 meses re-



Figura 7. Placa eritematosa de bordes mal definidos, en superficie extensora de pierna izquierda.

fiere área eritematosa de características similares en pierna derecha. Al examen físico, se evidencia paciente con sobrepeso, al examen dermatológico en cara anterior de pierna izquierda se observa placa eritematosa de aprox. 7 x 3 cms, de bordes mal definidos, sin signos de flogosis Fig. 7, y mácula eritematosa en cara pretibial de pierna derecha de aprox. 3 x 3 cms.

Con la sospecha de mixedema pretibial, celulitis, se realiza biopsia de piel. La histopatología reporta: piel con acantosis leve y ortoqueratosis; la dermis superficial con notable proliferación de vasos de pequeño calibre, los cuales presentan pared engrosada con fibrosis concéntrica y prominencia endotelial, moderado infiltrado linfocitario perivascular superficial y medio, con presencia de algunos macrófagos y neutrófilos (Fig. 8 A, B). Además, fibrosis de la dermis superficial con presencia de fibroblastos, algunos estrellados, biopsia sugestiva de acroangiodermatitis.

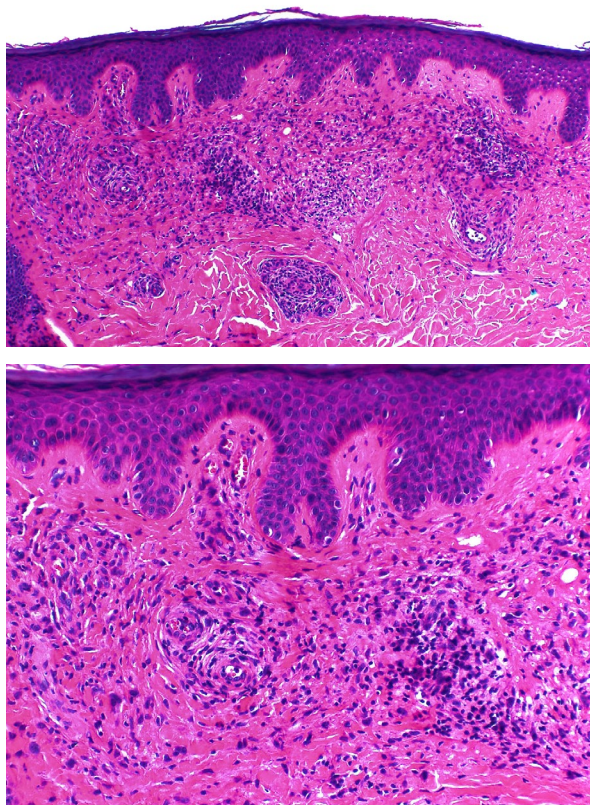


Figura 8A: La histopatología reporta: piel con acantosis leve y ortoqueratosis; la dermis superficial con notable proliferación de vasos de pequeño calibre. 8B: vasos de pared engrosada con fibrosis concéntrica y prominencia endotelial, moderado infiltrado linfocitario perivascular superficial y medio, con presencia de algunos macrófagos y neutrófilos.

Ecografía doppler sugestiva de insuficiencia venosa de miembros inferiores.

DISCUSIÓN

En 1964 Kopf y Gonzalez⁷ describieron por primera vez una condición que denominaron angiopatía displásica congénita, pero fue Mali et al⁴ quien en 1965 introduce el término acroangiodermatitis, describiendo máculas y placas color malva en el dorso de pies de 18 pacientes con insuficiencia venosa. Desde entonces se han reportado casos esporádicos de esta rara condición.

A pesar de los intentos por crear diferentes subgrupos de esta enfermedad basados en la causa subyacente, se sabe que la acroangiodermatitis consiste en la proliferación reactiva de vasos dérmicos superficiales producto de la alteración hemodinámica de grandes vasos subyacentes; puede ser de origen congénito, adquirido o iatrogénico^{2,4,7,8,9}

Su etiopatogenia no está completamente comprendida, se cree que la hipoxia tisular crónica en el contexto de insuficiencia vascular y/o flujo sanguíneo retrógrado, induciría una neovascularización reactiva y proliferación fibroblástica^{1,10} Secundaria a la liberación de prostaglandina E1, factor heparina similar, VEGF. También, se ha sugerido que los mastocitos pueden jugar un papel importante en las áreas hipóxicas³

A continuación, se describen las enfermedades asociadas con esta condición (Tabla 1).

Tabla 1.^{6,9,18}

1. Insuficiencia venosa crónica (tipo Mali)
2. Síndrome de Stewart bluefarb (asociado específicamente con malformación arteriovenosa que puede ser congénita o adquirida)
3. Derivaciones arteriovenosas (AV) en pacientes con insuficiencia renal crónica o derivaciones AV iatrogénicas en pacientes en hemodiálisis
4. Síndromes vasculares como Klippel-Trenaunay (malformación capilar con venas varicosas e hipertrofia de extremidad afectada)
5. Extremidades paralizadas o cotos de amputación

Clínicamente se caracteriza por aparición de máculas, pápulas, nódulos violáceos y/o placas bien definidas, generalmente localizadas en cara dorsal de pies y superficie extensora de piernas, en ocasiones, asociado con edema. En los casos de insuficiencia venosa crónica, las lesiones suelen ser bilaterales, mientras que, en otros trastornos existe un defecto clínico subyacente (vascular o neurológico) y las lesiones tienden a ser unilaterales.^{1,2,3}

En la dermatoscopia de contacto de la acroangiodermatitis, se observa un patrón vascular polimórfico de distribución irregular compuesto por vasos puntiformes, lineares, y en horquilla, además áreas blancas sin estructura, lo cual se correlaciona con la proliferación de capilares y la fibrosis dérmica.¹¹

Los hallazgos histopatológicos revelan proliferación de capilares de pared gruesa, frecuentemente en disposición lobular y rodeados por pericitos en la dermis, extravasación de eritrocitos con depósitos de hemosiderina dérmica, infiltrado de células mononucleares: linfocitos, histiocitos, eosinófilos, infiltrado de células fibroblásticas alrededor de los vasos que son positivas para el anticuerpo anti-factor XIIIa.^{6,12} La diferenciación histológica con los estadios iniciales del sarcoma de Kaposi (SK) puede generar cierta dificultad, ya que este último muestra células fusiformes que podrían confundirse con los pericitos del pseudosarcoma de Kaposi. El infiltrado en el SK suele ser más intenso y generalmente presenta plasmocitos, hallazgo que no es tan frecuente en la acroangiodermatitis.¹³

Más allá de los datos histológicos ya mencionados, las mayores diferencias entre estas dos entidades patológicas se observan en la inmunohistoquímica, siendo el antígeno CD34 (antígeno propio de las células endoteliales de vasos pequeños) positivo tanto en las células

endoteliales como en las células fusiformes perivasculares características del SK, y negativo en las células perivasculares del pseudo sarcoma de Kaposi;⁴ adicionalmente la presencia del herpes virus VHH-8 en el núcleo de las células endoteliales orienta al diagnóstico de SK y también se debe considerar el antígeno asociado al factor VIII, porque siempre es negativo en el SK y positivo en las células endoteliales del pseudo sarcoma de Kaposi.^{6,13,15}

Además del ya mencionado sarcoma de Kaposi, dentro de los diagnósticos diferenciales debemos tener en cuenta, las dermatosis purpúricas pigmentadas, dermatitis por estasis venosa, y la vasculitis.^{1,2} A pesar de sus similitudes en el aspecto clínico, histológicamente son fáciles de diferenciar, los trastornos purpúricos pigmentados no tienen fibrosis dérmica ni eosinófilos en los infiltrados dérmicos como se observa en la acroangiodermatitis. En la vasculitis, se observa necrosis fibrinoide de los vasos, un hallazgo ausente en la acroangiodermatitis. La dermatitis por estasis difiere de la acroangiodermatitis por los cambios epidérmicos (paraqueratosis y espongiosis), la participación dérmica más profunda y la mayor deposición de hemosiderina.¹⁶ Las complicaciones que se pueden observar son: infección, ulceración, hemorragia, dolor e hipertrofia de tejidos y se ha relatado una posible asociación causal con deformidad ungueal en pinza, que fue descrita en pacientes con fístula arteriovenosa de hemodiálisis.¹⁷

El tratamiento tiende a ser conservador, se ha demostrado que la terapia de compresión mejora los síntomas, cura úlceras secundarias y conduce a la regresión de la lesión, también se ha descrito la efectividad de la eritromicina oral 500mg (cuatro veces al día) o dapsona 50 mg (dos veces al día) por tres meses combinada con terapia compresiva.^{4,6,15} En algunos casos preparados con corticoides tópicos, resultan útiles.²

Otros tratamientos más agresivos incluyen: escleroterapia guiada por ultrasonido en el caso de malformaciones venosas (síndrome de Klippel-Trenaunay), embolización en el caso de malformaciones arteriovenosas (síndrome de Stewart-Bluefarb) y manejo quirúrgico de las fístulas.^{3,6,8}

En los tres casos reportados aquí se pudo determinar como factor causal la preexistencia de insuficiencia venosa de miembros inferiores, y, además, en uno de ellos existía como comorbilidad el sobrepeso, el cual representa un factor agravante de insuficiencia venosa. El estudio histopatológico fue concluyente para acroangiodermatitis. En los tres pacientes se observó evolución satisfactoria con las medidas compresivas y corticoides tópicos.

Dada su relativa rareza, esta entidad a menudo se diagnostica tardíamente, es por eso por lo que presentamos tres casos con diferentes lesiones elementales, que pueden ser útiles para ilustrar a profesionales con poca experiencia ya que su diagnóstico equivocado puede llevar a tratamientos inadecuados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sandoval M, concha M, Cataldo K. Acroangiodermatitis reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Piel (Barc)*. 2013;28(4); 248-255.
2. Singh SK, Manchanda K. Acroangiodermatitis (pseudo-Kaposi sarcoma). *Indian Dermatol Online J*. 2014;5(3):323-325
3. Requena L, Farina MC, Renedo G et al. Intravascular and diffuse dermal reactive angioendotheliomatosis secondary to iatrogenic arteriovenous fistulas. *J Cutan Pathol* 1999; 26: 159-164.
4. Mali JW, Kuiper JP, Hamers AA. Acroangiodermatitis of the foot. *Arch Dermatol* 1965; 92:515-8.
5. de Miguel R, López-Gutierrez JC, Boixeda P. Arteriovenous malformations: a diagnostic and therapeutic challenge. *Actas Dermosifiliogr* 2014; 105:347-58
6. Brenner S, Martínez de Morentin E. What's new in pseudo-Kaposi's sarcoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001; 15:382-4.
7. Kopf AW, Gonzale V. Congenital dysplastic angiopathy of the skin and underlying tissues. *Arch Dermatol* 1964; 90:360-2.
8. Sharma R, Gupta M, Thakur S. Parkes Weber syndrome presenting as Stewart-Bluefarb acroangiodermatitis. *BMJ Case Rep* 2019; 12:227793.
9. Rashkovsky I, Gilead L, Schamroth J, Leibovici V. Acro-angiodermatitis: review of the literature and report of a case. *Acta Derm Venereol Suppl (Stockh)* 1995; 75:475-8.
10. Kim TH, Kim KH, Kang JS et al. Pseudo-Kaposi's sarcoma associated with acquired arteriovenous fistula. *J Dermatol* 1997; 24: 28-33.
11. Garima D, Dipankar D et al. Dermoscopic features in two cases of acroangiodermatitis. *Australasian Journal of Dermatology* 2018 letter to the editors; ajd.12820.
12. Murakami Y, Nagae S, Hori Y. Factor XIIIa expression in pseudo-Kaposi sarcoma. *J Dermatol* 1991;18: 661-666.
13. Coban I, kokenel-Unal T, Alper M et al. Spontaneous Acroangiodermatitis. *Indian J Dermatol*. 2015 May-Jun; 60 (3): 268-71.
14. Kanitakis J, Narvaes D, Claudy A. Expression of the CD34 antigen distinguishes Kaposi's sarcoma from pseudo-Kaposi's sarcoma (acroangiodermatitis). *Br J Dermatol*. 1996;134: 44-6.
15. Pimentel MI, Cuzzi T, et al. Acroangiodermatitis (pseudo-Kaposi sarcoma): a rarely recognized condition. A case on the plantar aspect of the foot associated with chronic venous insufficiency. *An Bras Dermatol*. 2011;86(4):S13-S16
16. Rao B, Unis M, Poulos E. Acroangiodermatitis: A study of ten cases. *Int J Dermatol*. 1994; 33:179-83
17. Hwang SM, Lee SH, Ahn SK. Pincer nail deformity and pseudo-Kaposi's sarcoma: complications of an artificial arteriovenous fistula for haemodialysis. *Br J Dermatol* 1999; 141: 1129-1132
18. López C, Alió A, Reyes O, et al. Acroangiodermatitis informe de un caso y revisión de la literatura. *Dermatología venezolana*. 1998; Vol. 36 (3):97 -100.

CASO CLÍNICO

Dermatoscopía en Xantogranuloma Juvenil: Reporte de 4 casos.

Hugo Domínguez,* María Cecilia Briones,** Juan Carlos Garcés,*** Enrique Úraga****

- * Médico Dermatólogo del Centro Dermatológico "Dr. Úraga" hx_dominguez@hotmail.com
- ** Médico Dermatólogo del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"
- *** Médico Dermatopatólogo del Hospital Luis Vernaza de Guayaquil.
- **** Director de Posgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil, Jefe del Departamento de Dermatología del Hospital Luis Vernaza, Director del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

RESUMEN

El Xantogranuloma juvenil conocido también como histiocitosis no X o histiocitosis tipo II, representa entre el 80 y 90 % de los casos de histiocitosis de células no Langerhans. Es una enfermedad benigna, rara y autolimitada de etiología desconocida. Puede presentarse con lesiones únicas o múltiples, sin predilección por alguna raza. Su incidencia es desconocida, el 70% aparece en el primer año de vida, manifestándose el 20 a 30% al nacimiento, siendo poco frecuente en adolescentes y adultos con un 10%. Predomina en lactantes varones 1.5:1 en relación a mujeres, mientras que en adultos no hay predilección de sexo. Generalmente afecta la piel localizándose en cabeza y cuello, sin embargo puede desarrollar afecciones extracutáneas.

La dermatoscopía también conocida como microscopía de epiluminescencia y microscopía de superficie, se ha convertido en un sistema de ayuda diagnóstica, sencillo y no invasivo, indispensable en la práctica dermatológica diaria.

Presentamos 4 casos de xantogranuloma juvenil en edad pediátrica con semejanzas en sus características clínicas e inusuales localizaciones, donde la dermatoscopía resultó de gran utilidad y apoyo para el diagnóstico histopatológico. Se describen los dos patrones dermatoscópicos encontrados en nuestros pacientes y se realiza una revisión de la literatura médica sobre el tema.

Palabras clave: Xantogranuloma Juvenil. Dermatoscopía. Técnica diagnóstica.

ABSTRACT

Juvenile Xanthogranuloma, also known as non-X histiocytosis or histiocytosis type II, represents between 80 and 90% of cases of non-Langerhans cell histiocytosis. It is a benign, rare and self-limiting disease of unknown etiology. It can occur with single or multiple lesions, without predilection for any race. Its incidence is unknown, 70% appear in the first year of life, with 20–30% manifesting at birth, being uncommon in adolescents and adults with 10%. It predominates in 1.5: 1 male infants in relation to women, while in adults there is no predilection for sex. It usually affects the skin being located on the head and neck, however it can develop extracutaneous conditions.

Dermoscopy, also known as epiluminescence microscopy and surface microscopy, has become a diagnostic aid system, simple and non-invasive, indispensable in daily dermatological practice.

We present 4 cases of juvenile xanthogranuloma in the pediatric age, with similar clinical features and unusual locations, where dermoscopy was very useful and supported histopathological diagnosis. The two dermoscopic patterns found in our patients are described and an extensive review of the medical literature on the subject is carried out.

Keywords: Juvenile Xanthogranuloma. Dermoscopy. Diagnostic technique.

INTRODUCCIÓN

El xantogranuloma juvenil (XGJ) es una enfermedad tumoral benigna, que se caracteriza por la presencia de neoformaciones de aspecto papular y nodular, autolimitadas que ocurren frecuentemente durante los primeros meses de vida o en adultos^{1,2,3} También se lo ha denominado como xantoma múltiple de la infancia, xantoma juvenil, xantoma neviforme y granuloma juvenil de células gigantes² La etiología aún no ha sido identificada pero existen investigaciones que proveen evidencia de que esta enfermedad es un proceso reac-

tivo a un estímulo aún no identificado^{1,2,3} Afecta principalmente la piel; sin embargo, puede ocasionar afecciones extracutáneas²

SERIE DE CASOS

Presentamos cuatro pacientes pediátricos (Anexo. Tabla 1) sin antecedentes patológicos de importancia que acudieron a la consulta por presentar una lesión amarillo-anaranjada asintomática de bordes definidos y superficie lisa. El resto del examen físico dentro de los parámetros normales. (Anexo. Figura A)

Tabla 1. Características clínicas de los pacientes diagnosticados con Xantogranuloma Juvenil en el Centro Dermatológico “Dr. Uruga”.

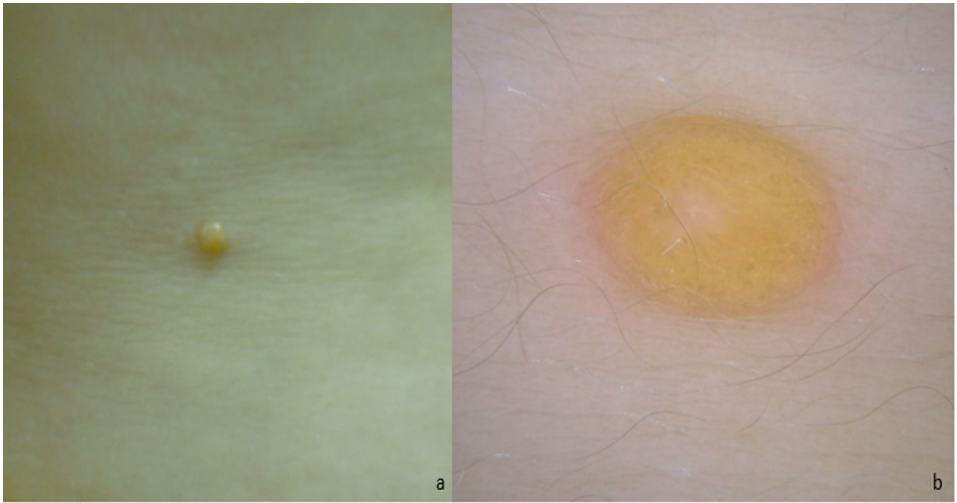
GÉNERO	Masculino	Femenino	Masculino	Masculino
EDAD	1 año	9 años	5 años	11 meses
HALLAZGOS CLÍNICOS	Pápula amarillenta	Pápula amarillenta	Placa anaranjada	Pápula amarillenta
SINTOMATOLOGÍA	Asintomática	Asintomática	Asintomática	Asintomática
TAMAÑO	2 mm	3 mm	1,2 cm	4 mm
LOCALIZACIÓN	Espalda	Tórax anterior	Tórax anterior	Pie derecho 3er dedo
TIEMPO DE EVOLUCIÓN	6 meses	2 meses	12 meses	2 meses
PATOLOGÍA ASOCIADA	Ninguna	Ninguna	Ninguna	Ninguna



Paciente N° 1.

Figura A) Pápula solitaria amarillenta en espalda.

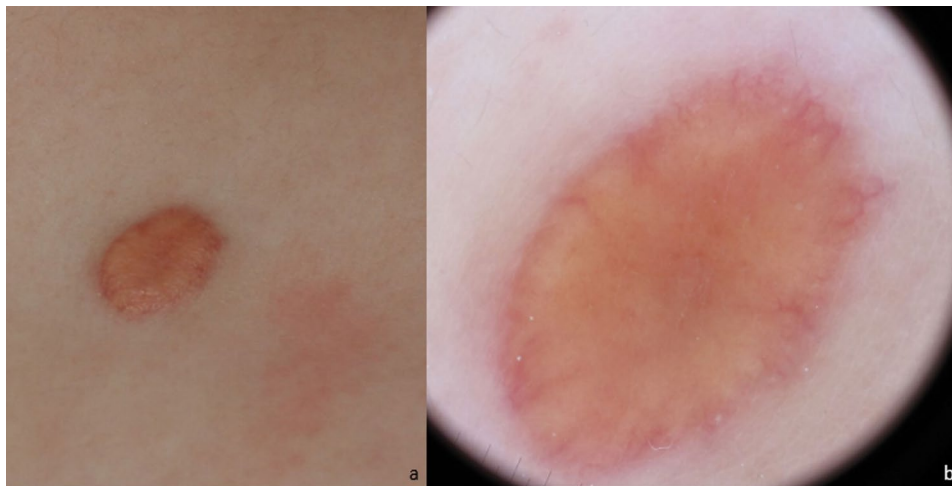
Figura B) Fondo de color amarillo-naranja y vasos lineales-ramificados que corren de la periferia hacia el centro de la lesión.



Paciente N° 2.

Figura A) Pápula solitaria amarillenta en tórax anterior.

Figura B) Fondo de coloración amarillo naranja, estrías blanquecinas lineales que se dirigen de la periferia al centro de la lesión.



Paciente N° 3.

Figura A) Placa solitaria anaranjada en tórax anterior.

Figura B) Fondo de nubosidades amarillas, a la periferia un halo eritematoso con vasos lineales ramificados que se dirigen de la periferia al centro de la lesión.



Paciente N° 4.

Figura A) Pápula amarillenta en cara externa del tercer dedo pie derecho.

Figura B) Fondo de color naranja-amarillo con aspecto de "nubes" intercaladas; a la periferia un halo eritematoso con apariencia de "sol poniente."

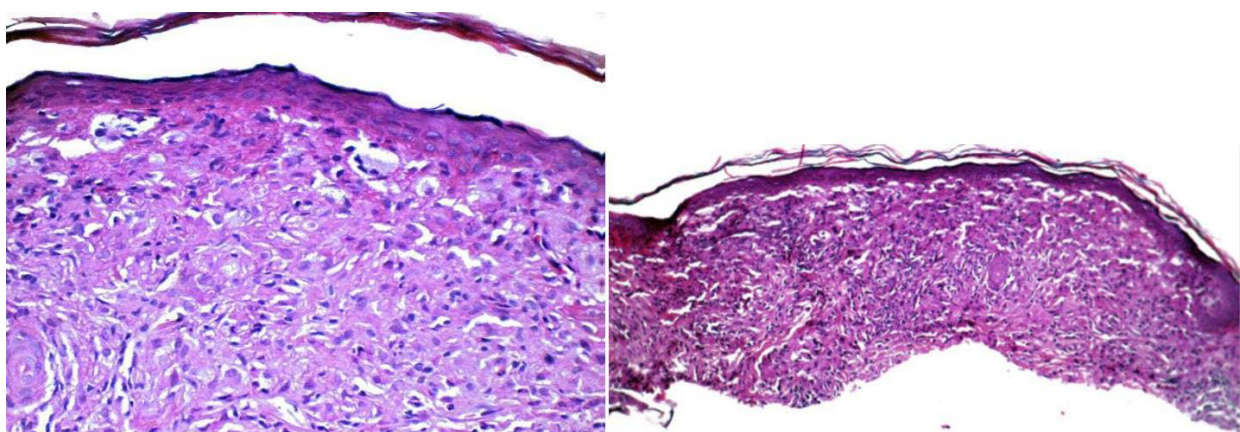


Figura C. Examen histopatológico. Proliferación histiocitaria, células gigantes tipo Touton, macrófagos espumosos. Hematoxilina- Eosina - 40x

Al examen dermatoscópico de cada lesión se identificó los patrones con varias estructuras que sugieren el diagnóstico de xantogranuloma juvenil, entre las que se encuentran la apariencia de sol poniente, vasos lineales y/o ramificados, estrías blanquecinas, glóbulos o nubes blancas a amarillentas y red de pigmento. (Anexo. Figura B)

El diagnóstico de los cuatro pacientes fue confirmado mediante estudio microscópico en el que se identificó una dermis ocupada por proliferación histiocitaria con presencia de células gigantes de tipo Touton y algunos macrófagos espumosos. (Anexo. Figura C).

DISCUSIÓN

El Xantogranuloma Juvenil es la forma más frecuente de histiocitosis de células no Langerhans, histiocitosis no X o histiocitosis tipo II. El 5 a 20% se presentan al nacimiento, el 75% aparecen en los primeros nueve meses, los adultos son afectados aproximadamente en el 15% de los casos. Su etiología es desconocida. Las lesiones incluyen células histiocíticas no Langerhans que originan una reacción granulomatosa, donde coexisten células gigantes y espumosas. La reacción se desencadena por un estímulo traumático o infeccioso, posiblemente secundaria a la producción de citocinas. Las células espumosas son predominantes debido a la unión de colesterol con las lipoproteínas de baja densidad, en la que su biosíntesis intracelular está aumentada. Es una neoformación de aspecto papular o nodular, oval, firme, superficie lisa bien delimitada, eritematoso, de 0.5 a 2 cm de diámetro. El número de lesiones es variable, desde lesiones solitarias hasta lesiones múltiples.^{1,2} Predomina en cara, tronco y parte proximal de extremidades, respeta palmas y plantas y afecta parti-

cularmente en párpados. En estadios tempranos es de color pardo a rojo con tinte amarillento, con el tiempo adquiere un color amarillo blanquecino; puede desarrollar ocasionalmente telangiectasias en la superficie.¹ Son indoloros a la presión. Presenta manifestaciones extracutáneas, principalmente alteraciones oculares (1%), cuyo resultado es la pérdida irreversible de la visión, pero sin dañar el estado general del paciente.²

A parte de las características benignas de esta patología se debe investigar siempre el compromiso sistémico del paciente, ya que se ha encontrado lesiones en pulmones, hueso, testículos, tracto gastrointestinal, corazón, cavidad oral y ojos. La afectación ocular es bastante rara con un rango de 0.3%. El 10% de los niños con JXG cutáneo, se manifiesta típicamente como un nódulo circunscrito del iris, ocasionalmente con hifema (presencia de sangre en el área frontal del ojo) y presión intraocular elevada.^{3,4,5,6,7,19} Se ha descrito la asociación con neurofibromatosis tipo 1 y leucemia mielomonocítica.⁸

Además, se han definido múltiples variantes de XGJ entre las que encontramos a la forma gigante no lipídizada, intramuscular, subcutánea, múltiple liquenoides y eruptiva.^{9,10}

La morfología histopatológica del Xantogranuloma Juvenil varía de acuerdo al tiempo evolución de la lesión, por lo que se encuentra tres etapas de acuerdo a sus características específicas: 1 Etapa temprana: histiocitos pequeños en un infiltrado monomorfo, leve vacuolización citoplasmática entremezclada con infiltrado inflamatorio escaso, 2 Etapa totalmente desarrollada: vacuolización prominente con formación de células xantomatosas, células gigantes de Touton, células in-

flamatorias perilesionales y perivasculares, 3 Etapa de regresión: escasas células xantomatosas, reacción tisular fibrótica moderada con incremento de células fusiformes.^{11,12} La tinción inmunohistoquímica juega un papel clave en el diagnóstico; CD68 y vimentina son positivos, mientras que CD1a suele ser negativo.¹³

Las características dermatoscópicas del xantogranuloma juvenil, destacan la presencia de un fondo amarillento con borde eritematoso que toma el nombre de “patrón en sol poniente” acompañada por áreas pálidas blanquecinas o amarillentas conocidas como nubes o glóbulos pálidos-amarillentos, vasos lineales y/o ramificados, estrías blanquecinas e incluso red de pigmento.^{14,15,16} Song y colaboradores en el 2011, estudiaron la presencia de estructuras dermatoscópicas en relación con su maduración histopatológica en pacientes diagnosticados con xantogranuloma juvenil y concluyeron que el predominio de histiocitos corresponde al “patrón en sol poniente”, el mismo que puede considerarse un hallazgo característico de esta enfermedad especialmente en la etapa temprana y totalmente desarrollada; las nubes y glóbulos pálidos amarillentos se encuentran en la etapa totalmente desarrollada y de regresión, representando colecciones de histiocitos xantomatosos localizados en la dermis superficial; las estrías blanquecinas se identificaron en la etapa totalmente desarrollada y en mayor consideración en la etapa de regresión ya que se las atribuye a los cambios fibrosos que sufre la enfermedad durante su curso natural, y finalmente los vasos lineales y/o ramificados se identificaron en todas las etapas del xantogranuloma juvenil, sin embargo la presión ejercida sobre la lesión con el dermatoscopio puede colapsar los vasos y hacerlos no identificables de forma no intencional.^{4,5,10}

El diagnóstico diferencial se realiza con enfermedades del grupo de histiocitosis de las células de Langerhans que incluyen, la histiocitosis cefálica benigna se diferencia del xantogranuloma juvenil porque sus lesiones papulares se localizan solamente en la cabeza y el cuello; su infiltrado carece de células espumosas y células gigantes multinucleadas. El histiocitoma eruptivo generalizado, es más frecuente en adultos, resolución espontánea con cicatriz, no es granulomatoso y nunca produce acumulación de lípidos en las células, los histiocitos son monomorfos y tienen gran cantidad de cuerpos densos y laminados de manera regular (microscopia electrónica). En el reticulohistiocitoma las lesiones cutáneas persisten durante los primeros meses de vida, cerca de 10 a 25% de las células son positivas para la proteína S-100 y muestran células de Langerhans. El xantoma tuberoso aparece solamente en los estados hiperlipidémicos. Desde un punto de vista histopatológico, el xantogranuloma papular puede persistir en la edad adulta, se distingue del juvenil y del diseminado porque carece de la fase histiocítica pura primitiva. En algunas ocasiones, el xantogranuloma juvenil es difícil de distinguir por la forma clínica del nevo de Spitz; éste se caracteriza por células névicas fusiformes y epiteliales; sin embargo, son distintos histológicamente.^{2,12,17,18}

El tratamiento del xantogranuloma juvenil comprende una amplia gama de opciones entre las que se encuentran la escisión quirúrgica, corticoterapia e incluso la observación, debido a la tendencia a la resolución espontánea que caracteriza a esta enfermedad. Asimismo, en el año 2014 se reportó el uso exitoso de bevacizumab en un paciente con xantogranuloma juvenil ocular recalcitrante al tratamiento convencional.¹⁹

Podemos concluir que la dermatoscopia es una herramienta de gran utilidad y apoyo al Dermatólogo en el diagnóstico XGJ, sin la necesidad de realizar procedimientos invasivos como las biopsias, tomando en cuenta que la mayor parte de pacientes afectados son pediátricos.

BIBLIOGRAFÍA

- Martínez EV y cols. Xantogranuloma juvenil. Rev Cent Dermatol Pascua • Vol. 11, Núm. 1 • Ene-Abr 2002.
- López I y cols. Xantogranuloma juvenil solitario. Dermatología Rev Mex Volumen 51, Núm. 3, mayo-junio, 2007.
- Blanco del Val A y cols. Xantogranuloma juvenil múltiple. An Pediatr (Barc) 2004;60(1):87-95.
- Palmer A y cols. Dermoscopic Appearance of Juvenile Xanthogranuloma. Dermatology 2007; 215:256-259.
- Song M, Kim SH, Jung DS, Ko HC, Kwon KS, Kim MB. Structural correlations between dermoscopic and histopathological features of juvenile xanthogranuloma. JEADV. 2011; 25: 259-263
- Freyer DR, Kennedy R, Bostrom BC, Kohut G, Dehner LP. Juvenile xanthogranuloma: Forms of systemic disease and their clinical implications. J Pediatr. 1996;129:223-7.
- Cohen BA, Hood A. Xanthogranuloma: report on clinical and histologic findings in 64 patients. Pediatr Dermatol. 1989;6:262-6
- Jans SR, Schomerus E, Bygum A. Neurofibromatosis type 1 diagnosed in a child based on multiple juvenile xanthogranulomas and juvenile myelomonocytic leukemia. Pediatr Dermatol. 2015;32(1): e29-32.
- Torrelo A, Juarez A, Hernández A, Colmenero I. Multiple lichenoid juvenile xanthogranuloma. Pediatr Dermatol. 2009;26(2):238-40.
- Tran DT, Wolgamot GM, Olerud J, Hurst S, Argenyi Z. An 'eruptive' variant of juvenile xanthogranuloma associated with langerhans cell histiocytosis. 2008;35(1):50-4.
- Shapiro PE, Silvers DN, Treiber RK, Cooper PH, True LD, Lattes R. Juvenile xanthogranulomas with inconspicuous or absent foam cells and giant cells. J Am Acad Dermatol. 1991;24:1005-1009.
- Eduardo Valerio Hernández, Ricardo López Almaraz, M^a Carmen Martín Vela, Carmen Nieves Hernández León, Rosalba Sánchez González. Juvenile Xanthogranuloma: a case report and literature review. Canarias pediátrica. 2014; vol. 38, n^o1.
- Dayanand Hota, Ashish Amrani and Mahesh Kumar. Departments of Pediatrics and Dermatology, Postgraduate Institute of Medical Sciences, Rohtak, Haryana, India. Extensive Juvenile xanthogranuloma. 2018; volume 55.
- Pretel M, Irrazaval I, Lera M, Aguado L, Idoate MA. Dermoscopic "setting sun" pattern of juvenile xanthogranuloma. J Am Acad Dermatol. 2015;72:S73-5.
- Rubegni P, Mandato F, Fimiani M. Juvenile Xanthogranuloma: Dermoscopic Pattern. Dermatology. 2009;218:380
- Hussain SH, Kozic H, Lee JB. The utility of dermatoscopy in the evaluation of xanthogranulomas. Pediatric dermatology. 2008; 25(4):505-506.
- Paller A, Mancini A. Histiocytosis and malignant skin diseases. In: Hurwitz clinical pediatric dermatology: a textbook of skin disorders of childhood and adolescence, 3rd ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders, 2006:250-251.
- R. Pimenta, P. Leal-Filipe, A. Oliveira. Reflectance confocal microscopy for the noninvasive diagnosis of cutaneous juvenile Xanthogranuloma. Skin Res Technol. 2018;1-2.
- Ashkenazy N, Henry CR, Abbey AM, McKeown CA, Berrocal AM, Murray TG. Successful treatment of juvenile xanthogranuloma using bevacizumab. Journal of AAPOS. 2014;18(3):295-297.

HAGA SU DIAGNÓSTICO

Manchas hipopigmentadas en pelvis

María Lía Pieretti*, Juan Carlos Garcés**

* Médico Dermatóloga Pediátrica Del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

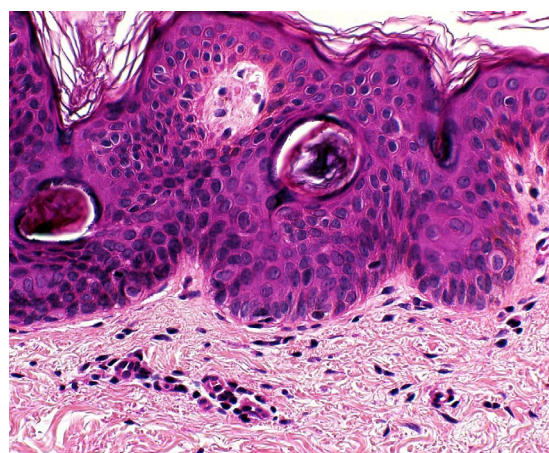
** Médico Dermatólogo del Hospital Vernaza

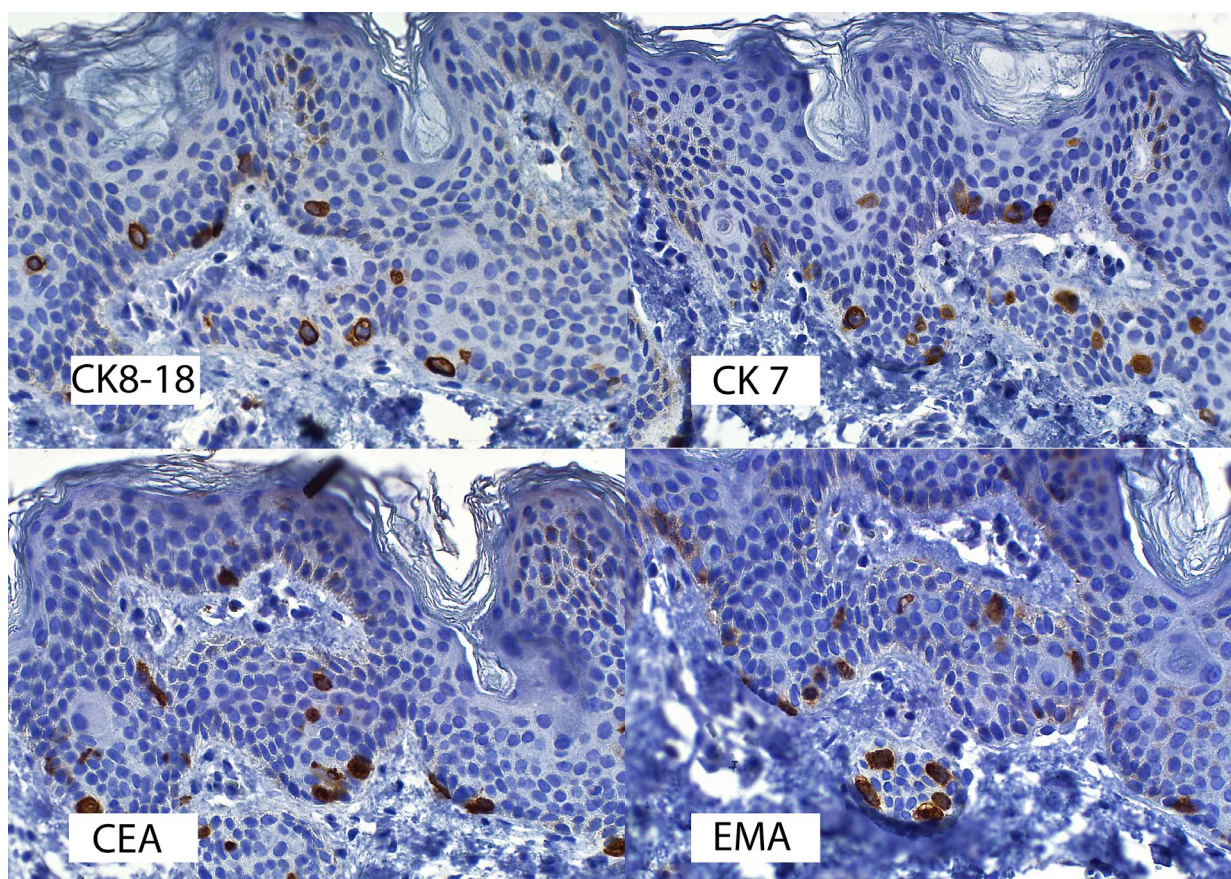
CUADRO CLÍNICO

Niña de 2 años de edad, derivada al departamento de Dermatología Pediátrica por presentar múltiples lesiones hipopigmentadas en la región del pubis, asintomáticas, de varios meses de evolución, que fueron aumentando en cantidad progresivamente (Figura 1). La madre no refiere antecedentes familiares de cuadro clínico similar, ni traumatismos o inflamación previos en la zona afectada. Al examen físico, se observan aproximadamente 20 máculas y pápulas de 2 a 3 mm de diámetro, hipopigmentadas, levemente sobreelavadas, de superficie lisa en la región suprapúbica. A la dermatoscopia se visualizan lesiones ovaladas hipopigmentadas y sin escamas. Se realizó una biopsia por punch de 3 mm y se estudió histológicamente.

¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO?

La histología revela disminución focal del pigmento en los queratinocitos basales con la presencia de escasas y dispersas células claras con un moderado citoplasma y un núcleo redondo pálido alrededor de los mismos en el estrato basal y suprabasal (Figura 2). En la inmunohistoquímica las células muestran positividad con anticuerpos para ck8-18, ck7, CEA (antígeno carcinoembrionario) y EMA (antígeno de membrana epitelial) (Figura3). En base a la clínica sugestiva y a la biopsia confirmatoria, se arriba al diagnóstico de Papulosis de células claras.





DISCUSIÓN

La papulosis de células claras es una entidad rara, benigna, que se presenta habitualmente en niños menores de 6 años, en ambos sexos.¹ Fue descrita por primera vez en 1987, de causa desconocida, reportada con mayor frecuencia en países asiáticos.² Se caracteriza por múltiples máculas o pápulas hipopigmentadas, asintomáticas, que miden entre 2 y 10 mm de diámetro y se presentan en número variable. Se localizan con mayor frecuencia en el abdomen inferior, región púbica y a lo largo de la línea mamilar. A su vez, pueden ubicarse en menor medida en axilas, tronco, extremidades y glúteos.² Anteriormente se postulaba que el origen de estas mismas eran las células tolker, precursoras de la enfermedad de Paget. Sin embargo, durante el seguimiento crónico de estos pacientes no se demostró progresión de ningún caso a esta última.³

Actualmente se plantea que podrían derivar de células secretoras de glándulas écrinas. Aproximadamente, un cuarto de los casos reportados involucró lesiones en gemelos, con una posibilidad de predisposición genética de la enfermedad.⁴ Histológicamente se observa como característica una

disminución de la pigmentación basal y la presencia de células redondas y claras, de mayor tamaño, entremezcladas entre los queratinocitos basales y suprabasales. Estas células son positivas a tinciones de inmunohistoquímica con anticuerpos para CAE, EMA, CK7 y CK AE1/AE3. En cambio, son negativas para marcadores melanocíticos S100 y MITF.⁵ Es necesario un alto índice de sospecha clínica, ya que las lesiones simulan otros cuadros más frecuentes que incluyen hipopigmentación posinflamatoria, vitiligo, pitiriasis versicolor, verrugas planas y nevos epidérmicos, entre otros.⁶ La evolución es crónica, no requiere un tratamiento específico. Alrededor del 80% de los casos involucionan espontáneamente en un tiempo medio de 11 años.⁶

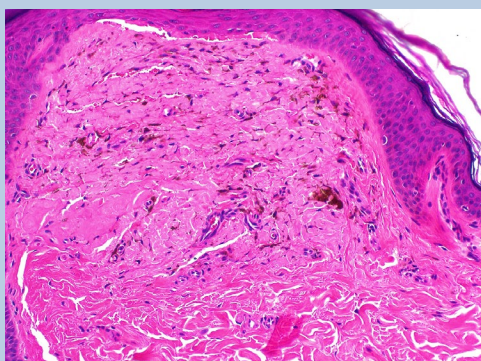
BIBLIOGRAFÍA

1. Wysong A, Sundram U, Benjamin L. Clear-cell papulosis: a rare entity that may be misconstrued pathologically as normal skin. *Pediatr Dermatol*. 2012; 29: 195-198
2. Apagüño C, et al. Papulosis de células claras: una serie de casos. *Actas Dermosifiliogr*. 2018. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.03.028>
3. Wang D, et al. A case report of clear cell papulosis and a review of the literature. *Annals Academy of Medicine*. 2017; 46:4
4. Castro L, Dhossche J, Leitenberger S. Hypopigmented papules in a 16-month-old Arabic girl. *Pediatr Dermatol*. 2018; 35:843-844
5. Seykora C, Dalton S, Brown P. Clear cell papulosis: report and review. *Dermatol Onl Journ*. 2018; 24(1):15
6. Tan KWJ, Chong JH, Mark koh JA, Clear cell papulosis: a rare pediatric dermatosis. Case reports in pediatrics. 2018. <https://doi.org/10.1155/2018/3908505>

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

Liquen Amiloide

Annette Morán Ampuero*



Paciente femenina, 44 años, sin APP de importancia, acude por presentar desde los 25 años de edad, pápulas hiperpigmentadas marronáceas, no confluentes que forman placas de aproximadamente 4 cm de diámetro en región deltoidea izquierda, sin síntomas asociados. Dermatoscópica-mente, se aprecia un centro claro del que parten radiaciones a la periferia acompañadas de pigmento. El estudio histopatológico muestra acúmulos de material eosinofílico denso que expanden las papilas, asociado a depósito de melanófagos, con un diagnóstico definitivo de Amiloidosis localizada cutánea primaria (Liquen amiloide).

La amiloidosis cutánea primaria es una patología benigna, frecuente en nuestro medio, caracterizada por manchas, pápulas o placas hiperpigmentadas, muy pruriginosas, localizadas sobretodo en extremidades superiores o inferiores, pudiendo extenderse a todo el cuerpo. Es progresiva, recurrente y su diagnóstico generalmente es clínico. Si bien, no se considera un desorden pigmentario, sus lesiones muestran hiperpigmentación y en la histopatología se observa depósito de pigmento a nivel epidérmico y dérmico. Se han descritos 2 patrones dermatoscópicos mayores en ésta patología: el de núcleo central, que puede ser blanco o marrón, rodeado de varias configuraciones de pigmentación, incluidas rayas finas radiantes, proyecciones en forma de hojas y proyecciones bulbosas, observados en la amiloidosis macular y liquen amiloide y el tipo cicatriz, que se subdivide en 2 subtipos: un patrón similar al cráter volcánico y otro que muestra una morfología completamente desestructurada, observados en liquen amiloide.

Nuestra paciente, muestra un patrón dermatoscópico de núcleo central compatible con liquen amiloide que luego fue confirmado mediante el estudio histopatológico.

* Dermatóloga del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"
annettemoran-79@hotmail.com

— Normas de Publicación

La revista del centro dermatológico Dr. Uraga 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° 3 2019