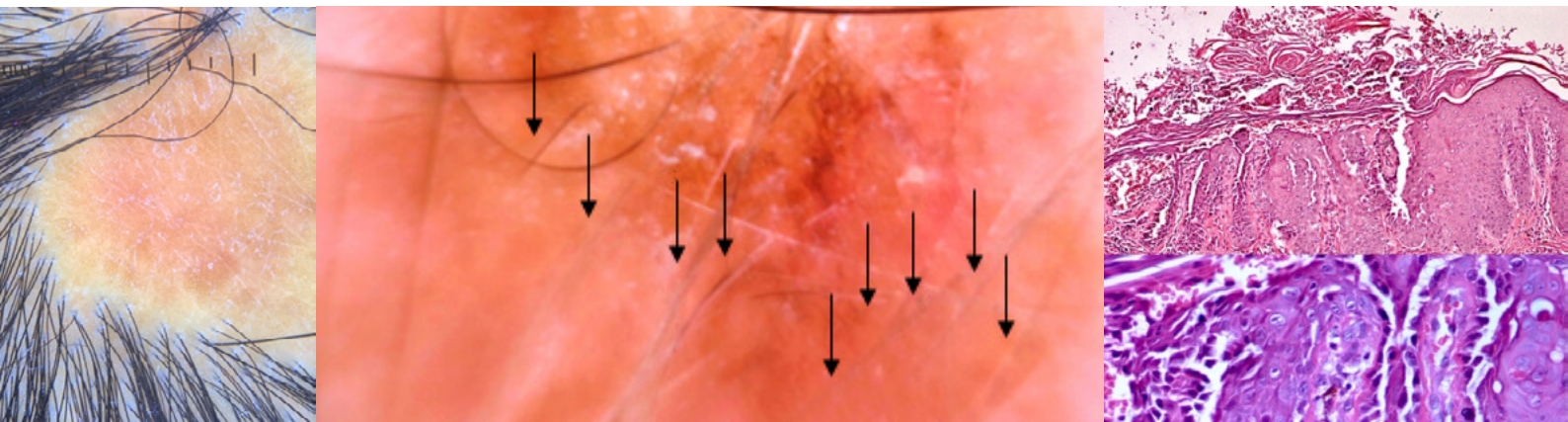




EDITORIAL

La teledermatología en el tiempo del COVID

Teledermatology during covid outbreak

ARTÍCULOS ORIGINALES / ORIGINAL ARTICLES

Aplasia Cutis Congénita del cuero cabelludo: Reporte de tres casos y breve revisión del tema

*Aplasia Cutis Congenita of the scalp: A three-case
report and brief review*

CASOS CLÍNICOS / CASE REPORTS

Enfermedad de Darier asociada a Cutis Verticis Gyrata

Darier Disease associated with Cutis Verticis Gyrata

Dermatitis Flagelada por hongo Shiitake: A propósito de un caso

Shiitake mushroom Flagellate Dermatitis: Case report

Telangiectasia Unilateral Nevoide: Reporte de un caso y revisión de la literatura

*Unilateral Nevoid Telangiectasia: Case report and
literature review*

CASOS CLÍNICOS / CASE REPORTS

Hemorragia Intracórnea asociada a Nevo Melanocítico de la Unión. Reporte de un caso y breve revisión con especial referencia a la Hemorragia Intracórnea, su Clínica y su Dermatoscopia

*Intracorneal Hemorrhage associated with Junctional
Melanocytic Nevus: Case report and brief revision
with special reference to Intracorneal Hemorrhage,
clinical features and dermoscopy*

HAGA SU DIAGNÓSTICO / WHAT IS THE DIAGNOSIS?

Placa verrucosa en mejilla

Verrucous plaque on the cheek

IMÁGENES EN DERMATOLOGÍA / IMAGES IN DERMATOLOGY

Dermatoscopia en Escabiasis

Dermoscopy for Scabies

Comité Editorial Editorial Committee

DIRECTOR

Dr. Enrique Úraga P.

REDACTOR JEFE / CHIEF EDITOR

Dra. Annette Morán A.

COLABORADORES / COLLABORATORS

Dr. Juan José Ambrossi

Dr. Alfredo Chávez C.

Dra. María Belén Estrella

Dr. Santiago Palacios

Dra. Cristina Solórzano T.

DISEÑO EDITORIAL / EDITORIAL DESIGN

Daniela Santibáñez B.

TRADUCCIÓN / TRANSLATION

Francisca Garcés Narváez

COMITÉ EDITORIAL NACIONAL / NATIONAL EDITORIAL COMMITTEE

Dra. María Cecilia Briones C.

Dr. Juan Carlos Garcés S.

Dr. Enrique Loayza S.

Dra. Andrea Lubkov E.

Dra. Annette Morán A.

Dra. Verónica Uruga W.

Dr. César Augusto Sandoval

COMITÉ EDITORIAL INTERNACIONAL / INTERNATIONAL EDITORIAL COMMITTEE

Dr. Xavier Alonso

Dr. Juan Guillermo Chalela

Dr. Juan Carlos Diez De Medina

Dr. Manuel Del Solar

Dra. Elda Giansante

Dr. Jorge Ocampo

Dr. Ricardo Pérez

Dr. Martín Sanguenza

Dr. Fernando Valenzuela

Dr. Pablo de la Cueva

Dr. Diego del Ojo

EDITORIAL

6

La teledermatología en el tiempo del COVID

Úraga E.

ARTÍCULOS ORIGINALES

10

Aplasia Cutis Congénita del cuero cabelludo: Reporte de tres casos y breve revisión del tema

Úraga E., Pieretti L., Úraga V., Briones M.C., Garcés J.C., Domínguez H.

CASOS CLÍNICOS

35

Enfermedad de Darier asociada a Cutis Verticis Gyrata

Ojeda K., Freire P., Palacios S.

44

Dermatitis Flagelada por hongo Shiitake: A propósito de un caso

Monje J., Chalela J.G.

52

Telangiectasia Unilateral Nevoide: Reporte de un caso y revisión de la literatura

Díez de Medina J.C., Antezana C., Sangueza M.

60

Hemorragia Intracórnea asociada a Nevo Melanocítico de la Unión. Reporte de un caso y breve revisión con especial referencia a la Hemorragia Intracórnea, su Clínica y su Dermatoscopia

Úraga E., Garcés J.C., Úraga V., Lubkov A.

HAGA SU DIAGNÓSTICO

72

Placa verrucosa en mejilla

Valdivieso C., Preciado W., Úraga E.

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

56

Dermatoscopia en Escabiasis

Peláez C., Úraga E.

EDITORIAL

8

Teledermatology during COVID outbreak

Úraga E.

ORIGINAL ARTICLES

23

Aplasia Cutis Congenita of the scalp: A three-case report and brief review

Úraga E., Pieretti L., Úraga V., Briones M.C., Garcés J.C., Domínguez H.

CASE REPORT

40

Darier Disease associated with Cutis Verticis Gyrata

Ojeda K., Freire P., Palacios S.

48

Shiitake mushroom Flagellate Dermatitis: Case report

Monje J., Chalela J.G.

56

Unilateral Nevoid Telangiectasia: Case report and literature review

Diez de Medina J.C., Antezana C., Sanguenza M.

66

Intracorneal Hemorrhage associated with Junctional Melanocytic Nevus: Case report and brief revision with special reference to Intracorneal Hemorrhage, clinical features and dermoscopy

Úraga E., Garcés J.C., Úraga V., Lubkov A.

WHAT IS THE DIAGNOSIS?

75

Verrucous plaque on the cheek

Valdivieso C., Preciado W., Úraga E.

IMAGES IN DERMATOLOGY

57

Dermoscopy for Scabies

Peláez C., Úraga E.

— Editorial

LA TELEDERMATOLOGÍA EN EL TIEMPO DEL COVID

Una vez que se inició la pandemia y se conocieron y palparon sus letales riesgos, la atención presencial se hizo prácticamente imposible, la falta de experiencia ante la viremia, la sensación de no poder protegernos adecuadamente, nos llevaron a la búsqueda de otras opciones y es entonces cuando la telemedicina y específicamente la teledermatología se convirtieron en el medio ideal que permitió mantener la atención para nuestros pacientes especialmente en los primeros meses de la crisis, WhatsApp y otras plataformas vinieron en nuestro auxilio y durante meses atendimos pacientes con este sistema.

Con el paso del tiempo ciertos aspectos de esta práctica se pusieron en evidencia, bien sea en pantalla de computadora o bien en la pantalla de un celular, como es el hecho de que muchos notábamos cada día mayor cansancio que en la forma presencial, por otra parte ninguna pantalla permite ver las lesiones con la nitidez de cuándo lo hacemos físicamente, es posible que ciertas lesiones como carcinomas o aquellas que precisen una apreciación muy clara sea muy difícil visualizarlas en la pantalla y esto no solamente nos causa un problema en el aspecto diagnóstico y académico sino que incluso podría generar una equivocación que permita que un melanoma u otras lesiones similares escapen de nuestro diagnóstico lo que podría generarnos problemas de variada índole.

Es por ello que en muchas ocasiones terminamos pidiendo al paciente que acuda presencialmente en cuanto le sea posible para poder hacer una correcta evaluación de su problema.

No puedo negar que en ciertos casos de sencillo y evidente diagnóstico, o para el seguimiento de tratamiento de enfermedades como acné u otras similares la teledermatología fue útil, pero aún en estos casos siempre al menos para mí, fue un sistema cansado sobre todo cuando se prolongaba por horas, especialmente en los primeros meses y si a eso le sumamos el uso de mascarillas, etc, que en muchas ocasiones impedían una normal respiración, podemos comprender que el largo trayecto del día se convertía en una agotadora maratón que muchos deseábamos que termine prontamente.

Tampoco debemos dejar de anotar que en numerosos pacientes el tratamiento precisaba atención presencial ya sea cirugía, fototerapia u otros similares por lo cual había que solicitar igualmente la asistencia del paciente.

Para mí lo más importante fue el hecho de que la tensión constante y agotadora de atender al paciente en una pequeña pantalla, recabar historia y fotos y tratar de lograr un diagnóstico a través de esa pequeña imagen, para luego recibir innumerables llamadas de consultas que normalmente no ocurren

en visitas presenciales y realizadas al teléfono personal y fuera de los horarios y días de consulta normales, me provocó una especie de cansancio emocional que no me había ocurrido jamás en la consulta diaria presencial, pensé entonces que era un aspecto personal, pero mi sorpresa fue mayúscula cuando revisando un artículo sobre este tema aparecido en las *Actas Dermosifiliográficas* españolas del presente año¹ basado en una encuesta que fue contestada por 128 dermatólogos que utilizaban WhatsApp y que expresaban similar opinión indicando que casi 1/3 de las consultas precisaron una visita presencial, el 31% de los dermatólogos participantes reconocieron que este tipo de consulta repercutía negativamente en su estado de ánimo y el 82.3% prefería dejar de recibirlas. Igualmente encontré un artículo de Emil A. Tanghetti² quien coincide con mi opinión sobre las dificultades diagnósticas y terapéuticas de las video consultas.

Pienso que es un sistema útil pero que precisa ser ordenado, por ello me pareció interesante la emisión de las *Guías para la práctica de la teledermatología* en Australia, publicadas en el presente año³ por *The Australasian College of Dermatologists*, conjuntamente con varias universidades de ese país³ que permitan optimizar esta práctica y otorgar seguridad tanto al paciente como al especialista en la evaluación, diagnóstico y tratamiento, así como una protección para el médico ante cualquier falla originada en una consulta no presencial que conlleva riesgos en el diagnóstico de lesiones que puedan generar confusión, pero, insisto, creo que es un útil sistema sobre todo en consultas a distancia en las que la posibilidad de asistencia de especialidad no es factible. Confiemos en que esta obligada experiencia permita la implementación de pautas que optimicen esta práctica acogiéndonos a los pensamientos de Esquilo de Eleusis cuando decía que *La fuerza de la necesidad es irresistible* y de Ramon Llull quien expresaba “*Que a gran necesidad, gran diligencia.*”

Bibliografía

1. M. Gimeno-Vicente, A. Alfaro-Rubio y E. Gimeno-Carpio. Teledermatología por WhatsApp en la Comunidad Valenciana. Características de esta teleconsulta y su repercusión en la vida del dermatólogo. *Actas Dermosifiliogr.* 2020;111:364-380
2. Emil A. Tanghetti, MD How Does Telehealth Compare to the Traditional In-Person Visit in a Busy Dermatology Practice? *The Dermatologist* 2020;28 #9
3. LM Abbott, R Miller, M Janda, H Bennett, M Taylor, C Arnold, S Shumack, HP Soyer, LJ Caffery. Practice guidelines for teledermatology in Australia *Australasian Journal of Dermatology* (2020) 61, e293-e302.

Dr. Enrique Úraga P.

— Editorial

TELEDERMATOLOGY DURING COVID OUTBREAK

Once the coronavirus outbreak started, and its harmful risks came to light, on-site appointments became virtually impossible. In the wake of this viral infection, inexperience and a feeling of inadequate protection led us to look for other options. Consequently, telemedicine, specifically teledermatology, became the ideal means to continue to evaluate our patients; especially during the first few months of the crisis. WhatsApp, as well as other platforms, came to our aid; and, for several months, they turned into our main patient care system.

As time went by, certain aspects of the aforementioned practice, whether it was through the employment of computers or cellphones, brought some inconvenients. There was more fatigue than with on-site appointments. Moreover, as compared to on-site evaluation, no screen provides with clear definition to appreciate lesions. Possibly, certain lesions, such as carcinomas or those which precise sharp visualization, would be difficult to evaluate on screen. As a consequence, diagnoses may be affected, along with academic aspects, and mistakes could be made. For example, melanomas or other similar lesions may not be diagnosed at all, and that could generate several kinds of complications. Therefore, many times, patients have been asked to attend an on-site consultation as soon as they are able to in order to conduct a proper examination.

It is undeniable that the aforementioned tools have been useful in cases where the diagnosis was evident and easy to make. Platforms and teledermatology were also advantageous for the follow-up of acne treatment or similar conditions. However, in my opinion, even those particular cases brought more fatigue due to extra hours of work, especially during the first months. Additionally, the use of masks made it difficult to breathe properly. Certainly, all these aspects turned days into exhausting marathons we all longed would end soon.

In addition, the treatment of numerous patients required on-site medical attention through surgery, phototherapy or similar procedures.

Personally, what weighed the most was the constant tension and mental drain I experienced after providing consultation through a small screen, along with the gathering of the medical history, according imaging and appropriate diagnosis. Additionally, there were countless personal and out-of-office calls, which would have never occurred with on-site appointments. These situations provoked emotional exhaustion; something I had never experienced with daily medical appointments. I thought it was just my experience. Nonetheless, I was surprised to observe there was an article featured in this

year's *Spanish Actas Dermo-Sifiliográficas*,¹ which mentioned this particular subject, exposing a survey done to 128 dermatologists who engaged with WhatsApp and expressed a similar opinion to mine. The survey revealed that almost 1/3 of such consultations required in-person visits; 31% of the participant dermatologists recognized that this type of consultation negatively affected their emotional and mental state; 82,3% opted to stop providing them. Furthermore, I encountered a publication from Emil A. Tanghetti,² who agreed with my previous findings about diagnostic and therapeutic difficulties involving teleconsultations.

I believe such platforms represent a useful system. However, they ought to be organized. Therefore, I found the article *A guide for teledermatology practice* in Australia, published by *The Australian College of Dermatologists* this present year, to be interesting. Such article was presented in conjunction with several other Australian universities.³ Its purpose was to optimize teledermatology and grant security for both the physician and patient during the evaluation, diagnosis and treatment process, along with protection for doctors in case any mistakes arose during teleconsultations with misdiagnoses due to unclear lesions. Nevertheless, I consider teledermatology to be a convenient tool for remote consultations, where the possibility of providing traditional in-person medical assistance is slight. Let's trust this mandatory experience will introduce proper guidance to achieve optimization, while we adhere to the thoughts of Aeschylus and Ramon Lull respectively: *"The force of necessity is irresistible"*; *"The greater the necessity, the greater the diligence."*

References

1. M. Gimeno-Vicente, A. Alfaro-Rubio y E. Gimeno-Carpio. Teledermatología por WhatsApp en la Comunidad Valenciana. Características de esta teleconsulta y su repercusión en la vida del dermatólogo. *Actas Dermosifiliogr.* 2020; 111:364—380.
2. Emil A. Tanghetti, MD How Does Telehealth Compare to the Traditional In-Person Visit in a Busy Dermatology Practice? *The Dermatologist* 2020;28 # 9.
3. LM Abbott, R Miller, M Janda, H Bennett, M Taylor, C Arnold, S Shumack, HP Soyer, LJ Caffery. Practice guidelines for teledermatology in Australia *Australasian Journal of Dermatology* (2020) 61, e293–e302.

Dr. Enrique Úraga P.

ARTÍCULO ORIGINAL

Aplasia Cutis Congénita del cuero cabelludo: Reporte de tres casos y breve revisión del tema

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

* Director del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

** Pediatra dermatóloga del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

*** Dermatóloga del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

**** Dermatopatólogo

***** Departamento de Imágenes del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

Correspondencia a:
 drenriqueuragap@hotmail.com

Palabras clave: Aplasia cutánea congénita del cuero cabelludo, clasificación, métodos diagnósticos

RESUMEN

La aplasia cutis congénita consiste en un grupo heterogéneo de trastornos, en el que zonas de mayor o menor tamaño presentan ausencia de piel al momento del nacimiento. Este proceso se puede observar de manera aislada o puede presentarse asociado a otras anomalías.

Reportamos tres casos de aplasia cutis membranosa congénita de localización exclusiva en cuero cabelludo, atendidos en nuestro centro a lo largo de años; dos casos con lesiones múltiples y otro paciente con lesión única y con el "signo del collar de pelo" asociado. Se analizan las características clínicas, dermatoscópicas, ecográficas e histopatológicas de acuerdo con cada caso.

INTRODUCCIÓN

La aplasia cutis congénita (ACC) es un grupo relativamente raro y heterogéneo de trastornos congénitos caracterizados por la ausencia localizada o generalizada de la piel y en algunos casos del tejido subcutáneo y hueso, presente al momento del nacimiento. Si bien, puede presentarse en cualquier parte del cuerpo, la mayor parte de los casos se observa en cuero cabelludo (CC). Es un trastorno generalmente aislado pero puede asociarse con otros síndromes genéticos o con otras anomalías congénitas,¹ siendo la epidermólisis ampollosa distrófica y más específicamente, la dermólisis amollar del recién nacido las más frecuentes, pero en general se asocia con todas las formas clínicas de epidermólisis ampollosa hereditaria.²⁻⁴ Curiosamente, la presencia al nacimiento de estas lesiones en cuero cabelludo ha provocado demandas legales de los padres al cirujano en la creencia de que estas lesiones son producto de mala práctica⁵

Presentamos tres casos observados en nuestro centro, uno actual y dos de nuestro archivo de la era pre-dermatoscópica y revisamos las manifestaciones clínicas, ecográficas, dermatoscópicas e histopatológicas de acuerdo con cada caso.

CASOS CLÍNICOS

Caso Nro. 1

Se trata de un paciente de sexo masculino, de cinco años de edad, que consulta en el año 2010. En el interrogatorio no se encuentran antecedentes personales ni familiares de importancia. Es llevado por su madre por presentar lesión en región occipital del CC que, según refiere ha aumentado discretamente de tamaño, hecho que probablemente está más en relación con el desarrollo corporal del paciente que con un aumento lesional real (Fig. 1). No refiere ningún tipo de sintomatología subjetiva.



Figura 1: Lesión alopécica ubicada en región occipital del CC.

El examen de la zona afectada nos permite observar una lesión de forma triangular ubicada en la región occipital, con un borde más claro y zona central algo pigmentada, con aspecto atrófico y cicatrizal del área. La lesión es alopécica con muy escasos cabellos remanentes. Está conformada por dos lesiones alopécicas, una de mayor tamaño de ubicación superior y otra más pequeña inferior, separadas por un espacio más estrecho que las divide. (Fig 2)



Figura 2: Aumento de la anterior. Se observan dos zonas alopécicas de aspecto atrófico y cicatrizal y una zona estrechada que las separa incompletamente.

Al examen dermatoscópico del área afectada pudo observarse ausencia total de aperturas foliculares, zonas blanquecinas que alternan con espacios pigmentados y se notan vasos sanguíneos dilatados puntiformes y lineares que se transparentan a través de la epidermis. (Fig 3)



Figura 3: Tricoscopia lesional donde se observan dilataciones vasculares lineares y puntiformes marcadas y ausencia de aperturas foliculares.

El examen histopatológico mostró un adelgazamiento epidérmico moderado con ausencia de anexos cutáneos con excepción de muy eventuales formaciones vellosas en la dermis superior (Fig 4). Ausencia de elementos inflamatorios significativos.

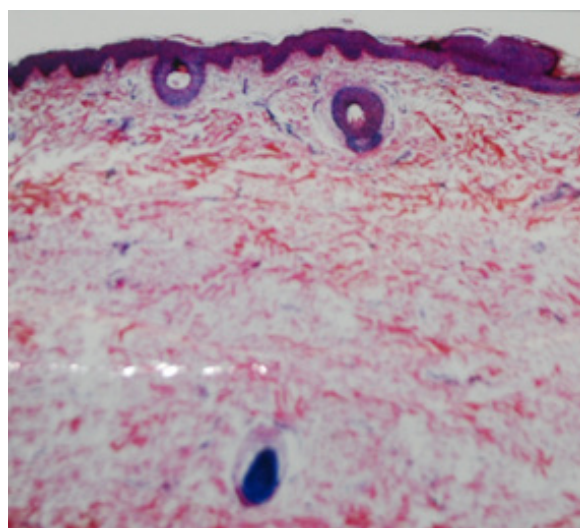


Figura 4: Ausencia de anexos cutáneos. Adelgazamiento de la epidermis.

Caso Nro. 2

Paciente masculino de 7 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de ningún tipo. Consulta por presentar un cuadro de tres meses de evolución con múltiples nódulos inflamados en la zona occipital del CC. Durante el examen físico, se aprecian adicionalmente, 2 lesiones alopecicas en el vértex, que la madre refiere están presentes desde el nacimiento. En lo que respecta a los nódulos se hicieron los estudios pertinentes con diagnóstico final de nódulos alopecicos y asépticos del cuero cabelludo.

Nos centramos entonces en las alteraciones congénitas y vemos que se trata de dos lesiones redondeadas, separadas por un delgado puente de escaso cabello y que, al igual que en el caso anterior se aprecian dos zonas, una periférica más clara y una central algo más pigmentada. La piel presenta un aspecto atrófico, no observándose persistencia de cabello en el área afecta. (Fig 5 y 6)



Figura 5: Se aprecian las dos zonas alopecicas redondeadas separadas por un puente piloso incompleto.

En la Fig 6, con un mayor aumento se puede apreciar que la zona central presenta no sólo un patrón pig-

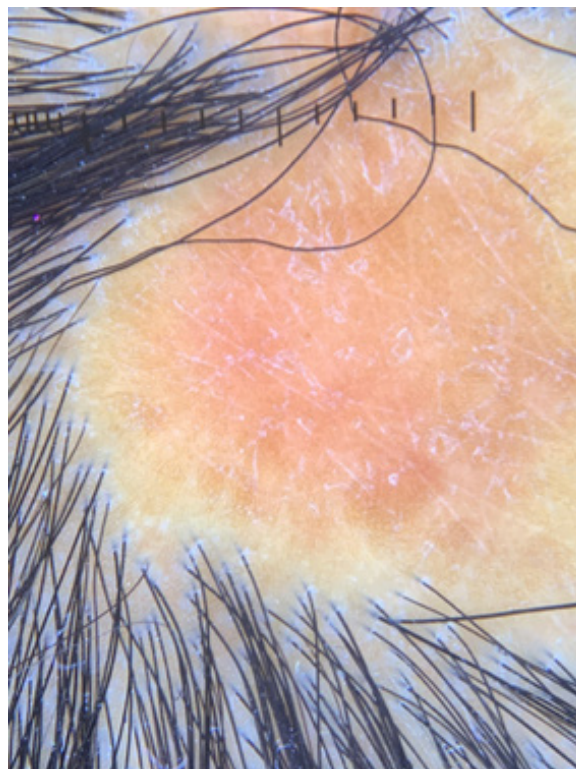


Figura 6: Con mayor aumento se observa el aspecto atrófico de la piel con total ausencia de cabello y de aperturas foliculares. Se aprecia discreto eritema del área central.

mentado discreto, sino también una zona eritematosa probablemente dada por la traslucidez epidérmica que deja transparentar la trama vascular cutánea.

En las Figuras 7a y 7b se aprecian dos vistas de la cabeza del niño y sus lesiones; en la parte superior las placas alopecicas que corresponden a la ACC y en la zona posterior las lesiones con diagnóstico de nódulos asépticos y alopecicos del CC.

Se realizó ecografía en equipo de ultrasonido de alta resolución 18 MHz y con Doppler color de región occipital, vista longitudinal, observándose un área anecoica dérmica, con disminución del espesor y aumento de la ecogenicidad lo que sugiere un defecto de la dermis. Los planos dérmicos y subcutáneos adyacentes se encuentran de grosor conservados. Con Doppler color no se detectan signos de vascularización en su interior y periferia. No se visualizaron defectos en el margen óseo. (Fig 8)



Figura 7a (superior): Círculo blanco que encierra las placas de ACC y círculo rojo que rodea la zona de los nódulos alopécicos y asépticos del CC y Figura 7b (inferior): que muestra los nódulos múltiples con mayor claridad.



Figura 8: Ecografía de la zona afecta observándose las alteraciones antes citadas.

Caso Nro. 3

Paciente de nuestros archivos de 2 meses de edad, quien presenta desde el nacimiento, placa alopécica de aspecto cicatrizal, de superficie irregular, eritematosa, atrófica y en cuya periferia se observa un collar de pelos largos que parten radialmente del borde lesional hacia la zona externa. No referían antecedentes personales ni familiares ni síntoma subjetivo alguno. (Fig 9)



Figura 9: Lesión alopécica occipital con “signo del collar de pelo”

Se hace el diagnóstico clínico de ACC membranosa de CC con “signo del collar de pelo” el cual se muestra con mayor aumento en la Fig 10 y se practica biopsia comprobatoria que da como resultado la presencia de atrofia epidérmica marcada, fibrosis cicatrizal dérmica, no se visualizan anexos pero si focos de infiltrado linfocitario moderado. (Fig 11.)



Figura 10: Borde rojo externo que encierra el “collar de pelo.” El borde rojo interno delimita la zona alopecica y la flecha blanca señala muy escasos pelos residuales.

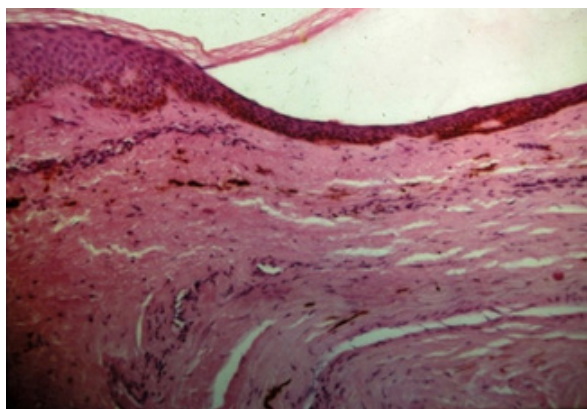


Figura 11: La microfotografía muestra marcada atrofia epidérmica, ausencia de anexos y fibrosis cicatrizal de la dermis con focos de leve infiltrado linfocitario.

DISCUSIÓN

La ACC no es un cuadro nuevo, fue descrita por primera vez por Cordón en el año de 1767 en un paciente que presentaba sus lesiones en los miembros inferiores, mientras que en 1826 Campbell describe el primer caso con compromiso del CC.⁶

EPIDEMIOLOGÍA

Es un trastorno infrecuente cuya incidencia se calcula en 1 a 3 por cada 10.000 nacidos vivos, sin embargo, es probable que lesiones moderadas y aisladas no sean informadas y, por otra parte, lesiones solitarias en el contexto de síndromes polimalformativos no siempre son reportadas⁷ por lo que, la incidencia puede no ser totalmente exacta. Existe un ligero predominio en el sexo femenino y en 85 % de los casos se ubica en el CC. La mayor parte de los casos son esporádicos pero se han reportado casos familiares.⁸ El modo de transmisión parece ser autosómico dominante (AD) con penetración reducida o autosómico recesivo (AR).¹

PATOGÉNESIS

La etiología se mantiene poco clara, no obstante, tanto causas genéticas como ambientales han sido involucradas y diversas teorías han sido propuestas como son: cierre incompleto del tubo neural, trauma intrauterino, compromiso vascular por insuficiencia placentaria, adherencias de la membrana amniótica (teoría amniogénica, que sostiene que la membrana amniótica se adhiere a la piel del feto a la que puede arrancar dejando áreas denudadas),⁹ infecciones intrauterinas víricas por varicela y herpes simple así como, toxoplasmosis, rubeola, citomegalovirus y en general, las infecciones incluidas en el síndrome TORCH ocurriendo durante el embarazo, han sido asociados a ACC,¹⁰ lo mismo ocurre con el SIDA¹¹ e incluso la sífilis ha sido citada como causal en su momento.

Diversas drogas usadas durante la gestación como el ácido valproico, medicamentos antitiroideos como el metimazol,¹² benzodiazepinas⁴² o el consumo de cocaína, entre otras se presumen como causales. Marneros

en el 2013 publica un estudio en el que identifica el único gen conocido asociado con ACC no sindrómica (el BMS1) en una familia con un pedigree de 5 generaciones y una herencia AD de penetrancia completa, mutación que da como resultado un defecto en la proliferación de tejidos durante el desarrollo celular.¹³⁻¹⁴ Hay quien ha preconizado que la ACC es el residuo de un hemangioma involucionado in útero y reportan un caso de 2 lesiones de ACC en CC en un paciente con una malformación intracranial (angiomatosis encéfalo-trigeminal).¹⁵

CLASIFICACIÓN

Varios sistemas de clasificación han sido propuestos, sin embargo dos son los más aceptados. El primero, sugerido por Sybert VP. en 1985 en un artículo publicado en *Pediatric Dermatol*¹⁶ y al año siguiente Frieden IJ. presenta un segundo sistema de clasificación, ambos basados en la localización de las lesiones (las del CC son separadas de los trastornos de la pared abdominal), el número de lesiones, forma de las mismas, modo de herencia y la presencia o ausencia de otras anomalías asociadas.¹⁶⁻¹⁷

La clasificación de Sybert la divide en 4 grupos y tres subgrupos (Tabla I):

CLASIFICACIÓN DE SYBERT (1985)		
Grupo I	ACC limitada solo a CC	
Grupo II	ACC tomando cuerpo y CC	
	Subgrupo 2 A	ACC con compromiso de cuerpo y defectos en los miembros
Grupo III	ACC tomando cuerpo y CC	
Grupo IV	AAC asociada con epidermolisis ampollosa	
	Subgrupo IV A	Síndrome de Bart

Tabla I: Clasificación de la aplasia cutánea congénita (tomada de Sybert¹⁶)

Sin embargo, la más aceptada es la clasificación de Frieden propuesta por este autor en el año de 1986 en un artículo publicado en el *Journal de la Academia Americana de Der-*

matología después de una revisión de 120 publicaciones, dividiendo la enfermedad en 9 subtipos¹⁸ (Tabla II).

SUBTIPO	CLASIFICACIÓN DE FRIEDEN (1986)	HERENCIA
Subtipo 1	ACC de cc sin anomalías múltiples	AD o esporádica
Subtipo 2	ACC de cc asociada a anomalías en los miembros (Síndrome de Adams-Oliver)	AD
Subtipo 3	ACC de cc asociada a nevo epidérmico y sebáceo	Esporádica
Subtipo 4	ACC de región lumbar, abdomen, etc. sobrepuesta a malformaciones embrionarias	Depende de la condición subyacente
Subtipo 5	ACC asociada a feto papiráceo e infarto placentario	Esporádica
Subtipo 6	ACC asociada a epidermolisis ampollar y con 2 variantes: a) Focal sin anomalías congénitas múltiples y b) Diseminada con anomalías congénitas	a) Puede ser AD o AR de acuerdo al tipo de EA b) AR
Subtipo 7	ACC localizada en extremidades y sin ampollas	AD o AR
Subtipo 8	ACC causada por teratógenos específicos en miembros inferiores	No hereditaria
Subtipo 9	ACC asociada con síndromes malformativos	Varía de acuerdo con el síndrome

Tabla II: Clasificación de la aplasia cutánea congénita (tomada de Frieden¹⁸)

Esta clasificación ha sido modificada por diagnóstico molecular y genético.¹⁰⁻¹⁹ De esta modificación solo exponemos a continuación lo que corresponde al grupo 1 que atañe a nuestros casos. En esta clasificación modificada se demuestra que aún en la forma no sindrómica se ha encontrado que puede estar asociada a defectos genéticos (gen BMS1). (Tabla III)

GRUPO	TOPOGRAFÍA	ANOMALÍAS ASOCIADAS	HERENCIA
I: ACC (no sindrómica) de cabeza: IA: Piel cabelluda Membranosa o bulosa Hipertrofica Atrófica	Piel cabelluda generalmente el vértex	Labio leporino, paladar hendido, fístula traqueoesofágica, duplicidad uterina y de cérvix, ductus arterioso, onfalocele, riñón poliquístico, retraso mental, cutis marmorata congénito; ²⁴ mamas supernumerarias, collarate de pelo.	AD (BMS1) o esporádica
IB. Cara	Area temporal y de la mejilla		

Tabla III. Clasificación de Frieden modificada¹⁰⁻¹⁹

CUADRO CLÍNICO DE LA ACC DE CC

El cuadro se presenta al nacimiento y sus características pueden ser muy variadas dependiendo del momento de aparición, tejido involucrado y grado de curación en el útero. Ya indicamos que la forma clínica más frecuente es el subtipo 1 de la clasificación de Frieden y siendo nuestros tres casos correspondientes a este subtipo nos vamos a referir específicamente al mismo.

El subtipo 1 se manifiesta generalmente como un pequeño defecto solitario, alopecico en el vértex del CC, cubierto con tejido atrófico o por una escara, sin embargo, raramente se pueden observar múltiples lesiones pequeñas y agrupadas. Se calcula que en el 75% de los casos es una sola lesión, 20% dos lesiones y 8 % tres lesiones.¹⁰ Lo más frecuente es observar lesiones de pequeño tamaño con un diámetro de 1 a 3 cm. La superficie se puede presentar con tejido de granulación, erosionada, ulcerada, ampollar y después de la curación de las lesiones se observa con frecuencia una superficie escleroatrófica de aspecto cicatrizal, mientras que, en otras ocasiones sobre todo en el tipo ampollar no membranoso adopta una forma hipertrofica,²⁰ pudiendo observarse la persistencia de anejos en algunas áreas lesionales. La ubicación preferencial en el vértex ha sido directamente relacionada con las fuerzas de tensión y estiramiento ejercidas sobre la piel embrionaria y tejidos mesenquimales subyacentes al mismo tiempo que se produce un crecimiento rápido del cerebro durante el desarrollo temprano lo que ocurre durante las semanas 10-15 de gestación.²¹

En cuanto a la forma de las lesiones, la misma es variada, pudiendo adoptar ser ovaladas, redondeadas, circulares con aspecto perforado, lineares, romboidales, triangulares o con imagen estrellada;¹ raramente la AAC se presenta como una ampolla con contenido seroso y cubierta por

una membrana, que corresponde a la forma membranosa de la ACC del CC. Cuando el defecto se presenta como una cicatriz, representa el resultado de curación intrauterina. Lesiones irregulares con frecuencia se asocian con alteraciones del hueso, la dura y la vasculatura intracraneal y corresponde a la forma no membranosa estrellada de ACC del CC. La región parietal es la más afectada cercana a la zona del remolino. Las lesiones en el CC se pueden asociar con complicaciones que incluyen, trombosis, convulsiones o hemorragia.²² En el subtipo 1 subgrupo B (cara), de la clasificación modificada de Frieden, se han reportado lesiones ubicadas en la cara y algunas muy raras como la localización en parpado descrita por Gao et. al.¹⁷

VARIANTES CLÍNICAS

Tres variantes son actualmente descritas en la ACC del CC subtipo 1

1. ACC membranosa del CC
2. ACC membranosa del CC con el "signo del collarate de pelo"
3. ACC no membranosa o estrellada del CC

ACC membranosa del CC

También conocida como ACC ampollar es la forma más frecuente de ACC de CC (60%) y si bien, hay reportes de casos familiares lo frecuente son los casos esporádicos. Se presenta al nacimiento por lo común con un aspecto que semeja una ampolla o un quiste cubierto por piel fina y brillante. Generalmente única, puede sin embargo ser múltiple²³ y a veces sigue un patrón lineal¹ e incluso hay reportes de ACC ampollar lineal siguiendo las líneas de Blaschko.²⁵ Esterly, Drolet et al. piensan que esta forma es una variante frustra del defecto del tubo neural antes mencionado y este concepto se basa en los estudios histopatológicos que muestran una gran similitud con los meningoceles y encefaloceles, siempre recordando que

la piel y el sistema nervioso se derivan del ectodermo y que la separación del ectodermo neural del ectodermo epitelial ocurren simultáneamente con el cierre del tubo neural y por tanto esta asociación cronológica puede explicar los defectos cutáneos que se observan a menudo relacionados con defectos del tubo neural.²⁶⁻²⁷

ACC membranosa con el “signo del collarate de pelo”

A diferencia de otras ACC del CC, la forma membranosa puede tener un círculo periférico no normal de pelo grueso y largo llamado “collarate de pelo” que fue descrito por primera vez en 1989 por Comments et al, consiste en un anillo de pelo oscuro, largo grueso y áspero rodeando una lesión congénita nodular de aspecto quístico, ampollar o atrófica localizada en CC²⁶⁻²⁸ y que se piensa que es causado por una migración neural inadecuada que da como resultado la creación de un tejido neural aberrante. Este signo ha sido etiquetado como marcador de disrafismo espinal que indicaría la presencia de raquisquisis oculta a distancia.²⁹⁻²⁷

Histológicamente se observan:

- a. Epidermis aplanada
- b. Desaparición de los apéndices
- c. Melanocitosis dérmica
- d. Área dérmica sin fibras elásticas ni fibras de colágeno
- e. Hiperplasia de macrófagos en el área y
- f. Presencia de numerosos folículos pilosos hipertróficos con orientación horizontal que emergen del borde de la lesión

ACC no membranosa o irregular o estrellada del CC

En esta forma las lesiones son más grandes, irregulares, anguladas o de forma estrellada que al curar dejan una lesión que semeja una cicatriz que se entremezcla con zonas donde se conservan los apéndices cutáneos. Esta forma es frecuentemente familiar con un patrón de herencia AD. No es rara la asociación con alteraciones óseas subyacentes.

Las alteraciones irregulares del CC en la ACC no membranosa son clínicamente diferentes de la forma membranosa y es probable que tengan una patogenia diferente. Baselga et al.²¹ sugieren que la superficie esclerótica puede ser el resultado final de una anormal curación postnatal mientras que lesiones grandes, profundas o cicatrices

membranosas resultan de la curación intrauterina. Otros autores como Stephan et al.⁷ sugieren como causa directa las fuerzas tensionales ejercidas sobre la piel embrionaria como ya lo señaláramos anteriormente.

DIAGNÓSTICO DE LA ACC²²

1. Las investigaciones de laboratorio son normales y no existen pruebas específicas para el problema
2. Dermatoscopia
3. Radiografías del CC pueden ser hechas en casos especiales
4. Biopsia de piel comprobatoria (no siempre necesaria excepto que se necesite información histológica importante para el diagnóstico diferencial con otros cuadros)
5. Ultrasonografía, MRI en caso de malformaciones o complicaciones
6. Pruebas prenatales sugestivas de ACC
 - a. Niveles de α -fetoproteína en líquido amniótico y sangre materna
 - b. Prueba de la acetilcolinesterasa positiva en caso de ultrasonografía normal
7. Investigar:
 - a. Historia de ingesta de drogas durante el embarazo
 - b. Estado endocrinológico de la paciente embarazada
 - c. Enfermedades asociadas
 - I. Asociada a enfermedades de los miembros
 - Reducción distal de los miembros (síndrome de Adams-Oliver)
 - Falanges distales ausentes hipoplásticas
 - Cutis marmorata telangiectásico congénito
 - Hemangiomas
 - Malformación arteriovenosa craneal
 - Acrocordones
 - Pezones supernumerarios
 - Pelo lanoso
 - II. Asociada a:
 - Síndrome de nevo epidérmico y sebáceo
 - Problemas neurológicos o oftálmicos
 - a. Convulsiones
 - b. Retardo mental
 - c. Opacidades corneales
 - d. Colobomas del párpado
8. Examen genético

ECOGRAFÍA

Permite observar sutiles diferencias en las imágenes de ultrasonido en la epidermis y dermis y descartar compromiso del hueso subyacente. El autor de uno de los pocos artículos sobre el tema sugiere que la ecografía puede mostrar áreas anecoicas en la capa dérmica que podrían correlacionarse directamente con los hallazgos histopatológicos, pudiendo convertirse en un signo ultrasonográfico diagnóstico de ACC.³⁰

DERMATOSCOPIA EN LA ACC DEL CC

Relativamente pocos reportes han evaluado el uso de la dermatoscopia en esta enfermedad. Este examen ha permitido un diagnóstico diferencial más seguro con el nevo sebáceo³¹ y este método está ya incluido en el protocolo diagnóstico ante sospecha de ACC.³²

Diversos autores describen una disposición radial de los tallos del cabello, bulbos de pelo alargados con extremo proximal pigmentado visibles a través de la epidermis semitraslúcida, presencia de vasos muy marcados correlacionados directamente con la atrofia cutánea e igualmente ausencia de aperturas foliculares en el centro de la lesión.³³

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ACC DEL CC CON OTROS CUADROS CON ESPECIAL REFERENCIA AL NEVO SEBÁCEO

Las áreas alopecias congénitas pueden ser debidas a varios procesos, especialmente ACC y nevo sebáceo. Poco tiempo después del nacimiento el diagnóstico diferencial entre los dos procesos puede no ser fácil cuando la evidencia clínica no es específica.

En el período neonatal, el diagnóstico diferencial engloba lesiones iatrogénicas causadas por la realización de amniocentesis o biopsia de piel fetal, aplicación de electrodos en CC del feto, uso de fórceps o aspirador durante el parto. Igualmente, se lo debe diferenciar de otras patologías como absceso congénito del CC, encefalocele, meningocele y quiste dermoide congénito?

En la etapa infantil que es cuando en muchos casos nos consultan, el diagnóstico diferencial deberá ser realizado con otras alopecias cicatrizales como la alopecia triangular congénita, el ya citado nevo sebáceo y el nevus psiloliparus, siendo de anotar que la asociación de estos dos últimos ha sido reportada en algunos trabajos.³⁴⁻³⁵ El nevus psiloliparus es un nevo mesodérmico que se observa unido a lipomatosis encefalocraneocutánea y que se define clínicamente como una zona alopecica bien demarcada redondeada u oval, lisa, ubicada en la región parietal o frontoparietal. La presentación conjunta de estos dos últimos nevos ha sido denominada como didimosis aplasticopsilolipara.³⁶

Si la dermatoscopia muestra glándulas sebáceas que se manifiestan como puntos amarillos brillantes no asociados con los folículos pilosos, el diagnóstico de nevo sebáceo es fácil. Sin embargo, el nevo sebáceo de acuerdo con su estadio evolutivo puede presentar dermatoscópicamente diversos aspectos: glóbulos amarillentos agregados en racimos sobre un fondo amarillo, glóbulos marrones, aspecto lobular amarillo-blanquecino, aspecto papilar grisáceo amarillento, olor amarillo homogéneo, vascularización linear irregular o arborescente.³⁷ Es por ello importante conocer los diferentes patrones dermatoscópicos reportados en el nevo sebáceo.

Si la dermatoscopia muestra una ausencia total de los apéndices cutáneos sumado a una apariencia traslúcida epidérmica, el diagnóstico dermatoscópico de ACC puede ser hecho.³⁸⁻⁴⁰ En la tabla IV colocamos las características diferenciales dermatoscópicas más salientes que permiten diferenciarlos.

NEVO SEBÁCEO	ACC DEL CC
Puntos amarillos no asociados con folículos pilosos	Margen de la placa alopecica - Signo del collarate de pelo - Pelos engrosados y pigmentados visibles a través de la epidermis traslúcida Centro de la placa alopecica - Ausencia de aperturas foliculares - Pérdida de los apéndices cutáneos - Apariencia traslúcida - Red vascular visible que corresponde a la atrofia cutánea

Tabla IV: Características dermatoscópicas del nevo sebáceo vs. ACC del CC. Tomado de Damiano et al.³⁹

Esta diferenciación dermatoscópica la exponemos en la Fig 13 mediante las imágenes dermatoscópicas de pacientes nuestros con los dos cuadros.

De hecho en la Fig 12 que presento a continuación observamos la diferencia entre la imagen dermatoscópica de 4 pacientes con nevo sebáceo (4 fotos izquierda) y la

dermatoscopia de uno de nuestros pacientes con ACC de CC (foto de la derecha).

Las 4 fotos de la izquierda representan algunas de las formas de presentación del nevo sebáceo: en las dos fotos superiores se observa la presencia de glóbulos amarillentos agregados en racimos que es característica im-

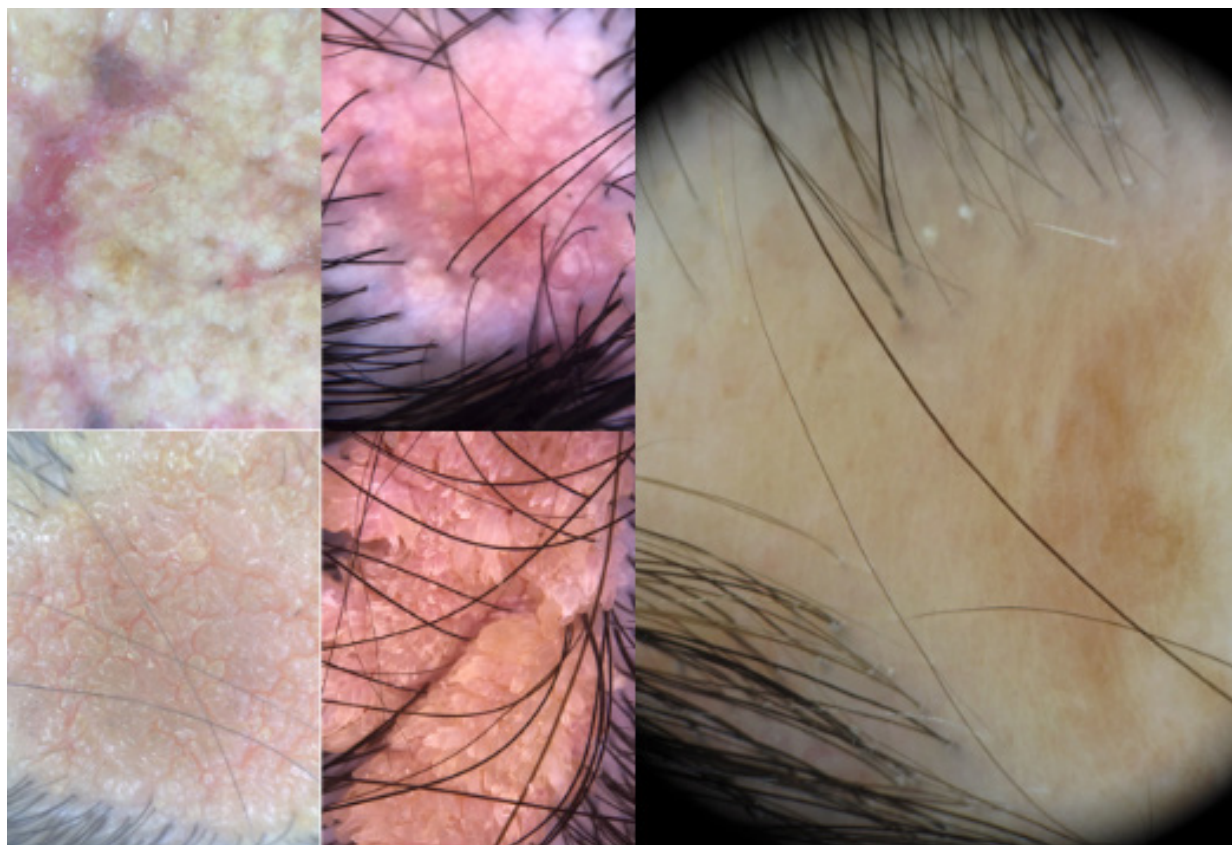


Figura 12 Imagen izquierda: dermatoscopia de 4 pacientes con nevo sebáceo de Jadassohn del CC. La imagen derecha corresponde a la dermatoscopia de un paciente con ACC del CC.

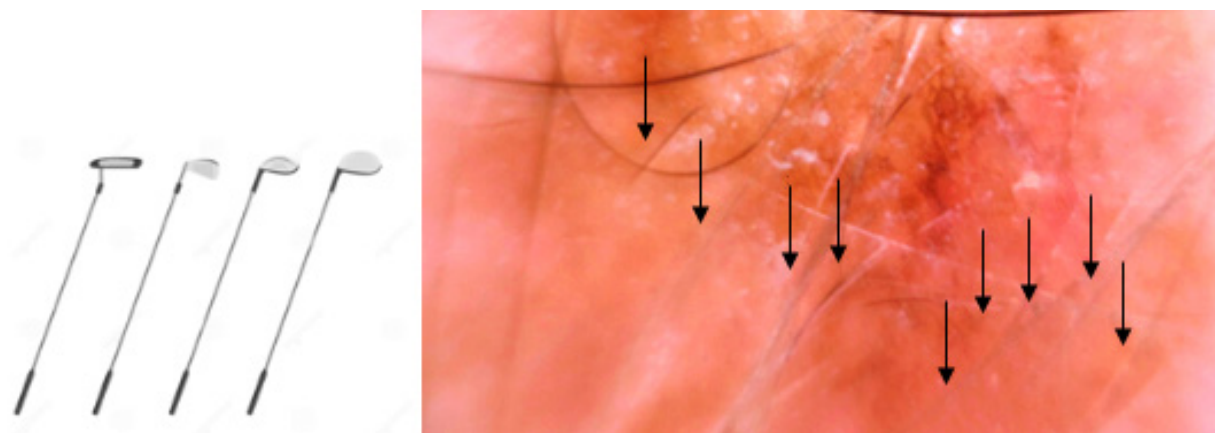


Figura 13: A la izquierda visión esquemática del “signo del set de golf” y a la derecha dermatoscopia de uno de nuestros pacientes mostrando la translucidez del CC que permite observar los bulbos (flechas negras) a través del mismo.

portante de este nevo, en la foto inferior de la izquierda se observa una apariencia papilar amarillo grisácea que corresponde a una placa elevada verrucosa alopecica, mientras que la foto inferior derecha corresponde a otro paciente con el mismo diagnóstico, pero con una apariencia papilomatosa amarillenta que traduce estructura igual a la anterior. En la foto de la derecha observamos una total ausencia de aperturas foliculares, característica dermatoscópica de la ACC. Como vemos la dermatoscopia permite realizar un diagnóstico diferencial bastante certero entre las dos patologías.

Micalli, Lacarruba y Verzi⁴¹ piensan que la orientación periférica de los folículos rodeando la zona alopecica es una clave diagnóstica de la ACC y la denominan como “folículos pilosos en estallido de estrella” e indican que se puede observar una disposición de los folículos pilosos con orientación radial claramente visible desde el bulbo hasta el ostio folicular bajo una epidermis adelgazada⁴¹

Grimalt y Cutrone denominan como el signo del “set del club de golf” a la disposición periférica de los cabellos que adoptan la forma de los palos de golf colocados en línea por debajo de una superficie traslúcida que se observa en la forma membranosa o quística y que es consecuencia de la reabsorción de la ampolla⁴² (Fig 13) Los autores piensan que se debe diferenciar del signo en estallido de estrella descrito por Verzi et al. en la forma membranosa y que ya citamos anteriormente.⁴¹

De igual forma B. Lozano⁴³ comunica la utilidad del examen tricoscópico para descartar otras entidades como herpes simple, epidermólisis ampollosa o trauma ya que la atrofia epidérmica es evidenciada por los bulbos que se aprecian por la translucidez característica de la misma y que ella denomina como “signo de la translucidez.”

TRATAMIENTO

Por lo común innecesario, bien sea porque en la mayor parte de los casos curan espontáneamente dejando una cicatriz atrófica o más raramente hipertrófica. Cuando el tratamiento en periodo neonatal es necesario, el mismo debe ser conservador en base de medicación

tópica para prevenir infecciones y protección focal adecuada con apósitos de hidrocoloides o de quitosano e igualmente dispositivos creados para proteger la zona de posibles traumas. Si las lesiones fuesen más grandes o profundas se necesitaría de procedimientos quirúrgicos como injertos o colgajos⁴⁴⁻⁴⁷ con cierre definitivo, uso de expansores tisulares, craneoplastia⁴⁸⁻⁴⁹ o de nuevas terapias como ozonoterapia tópica que puede estimular el potencial osteogénico del hueso que rodea el defecto.¹⁹ No debemos olvidar que la mortalidad estimada en pacientes con ACC de CC tipo 1 y 2 con defectos grandes puede alcanzar un 14%⁴⁷

CONCLUSIÓN

De acuerdo con lo que hemos revisado es importante que los pacientes con ACC de CC sean cuidadosamente examinados a fin de descartar malformaciones congénitas que afecten primariamente tejidos y órganos derivados del ectodermo, alteraciones que ahora sabemos se pueden asociar con ACC de CC de tipo 1.

Debemos realizar la investigación de otros casos familiares con patología similar a fin de ubicar patrones de herencia.

Siempre hemos considerado y generalmente así sucede, que la ACC del CC especialmente cuando es solitaria y de tamaño pequeño no tiene consecuencias y muchas veces no la investigamos adecuadamente, esto debe cambiar y tratar de cubrir protocolos básicos de investigación, manejo y seguimiento por las complicaciones y asociaciones reportadas.

Creo que esta entidad debe ser conocida por todos aquellos médicos que trabajan con recién nacidos, tanto por eventuales malformaciones como por complicaciones que se pueden producir que no están exentas de desenlaces fatales.

Exámenes diagnósticos como la dermatoscopia o la ecografía son de gran ayuda tanto como diagnóstico de la entidad, como para el diagnóstico diferencial con otros procesos o para evaluación de posibles complicaciones.

La biopsia queda generalmente reservada para procesos que dejen dudas diagnósticas, otros procedimientos de imágenes más precisos se los utiliza cuando se quieren descartar o medir complicaciones más profundas u otros cuadros asociados.

Nuestros tres casos presentados no tuvieron complicaciones ni malformaciones asociadas y su evolución concuerda con la mayoría de casos reportados de presentación aislada en cuero cabelludo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Deepti Gupta, Aplasia cutis congenita Uptodate This topic last updated: Feb 12, 2018.
2. Diociauti A, Castiglia D, Giancristoforo S, Guerra L, Proto V, Dotta A, Boldrini R, Zambruno G, El Hachem M. Frequent Occurrence of Aplasia Cutis Congenita in Bullous Dermolysis of the Newborn.
3. Chiaverini C, Charlesworth A, Fernandez A, Barbarot S, Bessis D, Bodemer C, et al. Aplasia cutis congenita with dystrophic epidermolysis bullosa: clinical and mutational study. *Br J Dermatol* 2014; 170: 901–906.
4. McCarthy M, Clarke T, Powell FC. Epidermolysis Bullosa and Aplasia Cutis *Int J Dermatol* 1991;30:481–484.
5. Martínez JF, Almagro MJ, López F, Poza M. Aplasia cutis congenita of the scalp. *Childs Nerv Syst.* 2002;18:634–637.
6. Chacón A, Aplasia cutánea congénita. Presentación de un caso <https://www.monografias.com/trabajos101/aplasia-cutanea-congenit...sentacion-caso/aplasia-cutanea-congenita-presentacion-caso.shtml>
7. Sthephan MJ., Smith DW., Ponzi W., Alden ER. Origin if scalp vertex aplasia cutis. *The Journal of Pediatrics* 1982;101:850–853.
8. AlShehri W , AlFadil S, AlOthri A, Alabdulkarim AO, Wani SA, Rabah SM. Aplasia Cutis Congenita of the Scalp with a Familial Pattern: A Case Report. *www. wjps.ir* . 2016;5:298–302.
9. Knopfel N., Bauzá-Alonso A., Martín-Santiago A. Aplasia cutis congénita: etiopatogenia, actitud diagnóstica y manejo terapéutico. *PIEL* 2015;30:102–112.
10. Tincopa-Wong OW. Aplasia cutis congénita. Lo que se conoce en el presente. *Dermatol Peru* 2012;22:89–110.
11. Mette AK., Ramachandra S., Manupati S. Bullous aplasia cutis congenital: Is HIV an association? *Indian J Dermatol.* 2011;56:344–345.
12. Karg E, Bereg E, Gaspar L, et al. Aplasia cutis congenita after methimazole exposure in utero. *Pediatr Dermatol* 2004; 21:491.
13. Marneros AG. BMS1 is mutated in aplasia cutis congenita. *PLoS Genet* 2013; 9:e1003573.
14. Deurere O. Mutations de BMS1 dans l'aplasie cutanée congénitale. *Annales de dermatologie et de vénéréologie.* 2014;141:161.
15. Pozzati E., Padovani R., Frank F., Gaist G. Leptomenigeal angiomatosis and aplasia cutis congenita of the scalp. Case report. *J Neurosurg.* 1983;58:937–940.
16. Sybert VP. Aplasia cutis congenita: a report of 12 new families and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 1985;3:1–14.
17. Gao YY, Xu TX, Zhao HX. Aplasia cutis congenita of eyelid: case report. *Eye* 2013;27:992–994.
18. Frieden IJ. Aplasia cutis congénita: a clinical review and proposal for classification. *J Am Acad Dermatol* 1986; 14:646–660.
19. Mandy IA, Giuffré M, Del Vecchio A, Antona V, Corsello G., Piro E. Recognizable neonatal clinical features of aplasia cutis congénita. *Ital J Pediatr* 2020;46:25.
20. Cambiaghi S, Maffei L, Restano L, Gelmeti C. Prenatal Findings in membranous aplasia cutis. *Pediatric dermatol.* 2009;26:362–363.
21. Baselga E, Torrelo A, Drolet B , Zambrano A, Alomar A, Esterly N, Familial Nonmembranous Aplasia Cutis of the Scalp. *Pediatric Dermatology* 2005; 22:213–217.
22. Mahmood F, Tasneem S, Nadeem MM. Aplasia cutis congenita scalp presenting with life threatening hemorrhage: a case report. *J Neonat Surg* 2012;1:8.
23. Bonifazi E. Bullous Aplasia Cutis. *Eur. J. Pediat. Dermatol.* 2015;25:174–175.
24. Feng Chen J, Chou Chen S2, Chiang CH. Aplasia Cutis Congenita Associated with Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita, Atrial Septal Defect, and Epilepsy: A Newly Recognized Syndrome? A Case Report. *Dermatol Sinica* 2008; 26: 157–164.

25. Kwon HS, Lee JH, Min JM, Kim GM. Case of linear aplasia cutis congenita. *J Dermatol* 2017;44:e310–e311.
26. Drolet B, Prendiville J, Golden J, Enjolras O, Esterly NB 'Membranous aplasia cutis' with hair collars. Congenital absence of skin or neuroectodermal defect?. *Arch Dermatol* 1995; 131:1427.
27. TAKAYAMA E, HARADA A, IKURA Y, SETO H. Two cases of aplasia cutis congenita with hair collar signs and macrophage hyperplasia. *J Dermatol* 2019;46:734–738.
28. Colon-Fontanez F, Friedlander SH, NewburyR, EichenfieldLF. Bullous aplasia cutis congenita. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:S95–8.
29. Roche-Gamón E, Febrer-Bosch I, Alegre de Miquel V. Hair Collar Sign Associated with Scalp Aplasia Cutis Congenita. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:441–445.
30. Hioki T, Takama H, Makita S, Akiyama M. Infant bald patch: ultrasonographic diagnosis of aplasia cutis congénita. *JEADV* 2017, 31, e273–e306.
31. Costa AM., Silva EB., Amarante LF., Bruno R. Aplasia Cutis Congenita: Trichoscopy Findings. *Int J Trichology.* 2016; 8: 184–185.
32. Damiani L, Musa Aguiar F, Vale Scribel da Silva M, Miteva M, Martins Pinto G. Dermoscopic Findings of Scalp Aplasia Cutis Congenita. *Skin Appendage Disord* 2016;2:177–179.
33. Brzezinski P, Pinteala T, Chiriac AE, Foia L, Chiriac A. Aplasia cutis congénita of the scalp--what are the steps to be followed? Case report and review of the literature. *An Bras Dermatol.* 2015;90:100–103.
34. Torrello A, Boente MC, Nieto O, Asial R, Colmenero I, Winik B, Zambrano A, Happle R. Nevus Psiloliarus and Aplasia Cutis : A Further Possible Example of Dydimosis. *Pediatric Dermatol* 2005;22:206–209.
35. Tekin B, Yucelten AD, Akpınar IN. Coexistence of Aplasia Cutis and Nevus Psiloliparus – Report a Novel Case. *Pediatric Dermatol* 2014;31:746–747.
36. Martí N, Alonso V, Jordá E. Lipomatosis encefalocraneocutánea y didimosis aplasticopsilolípica. *Actas Dermo-sifilográficas* 2012;103:341–342.
37. Kelati A, Baybay H, Gallouj S, Muernissi FZ. Dermoscopic Analysis of Nevus Sebaceous of Jadassohn: A study of 13 Cases. *Skin Appendage Disord* 2017;3:83–91.
38. Rudnicka L, Olszewska M, Rakowska A. Atlas of Trichoscopy: Dermoscopy in Hair and Scalp Disease. London: Springer; 2012 pp. 191–202.
39. Neri I, Savoia F, Giacomini F, Raone B, Aprile S, Patrizi A. Usefulness of dermatoscopy for the early diagnosis of sebaceous naevus and differentiation from aplasia cutis congenita. *Clin Exp Dermatol.* 2009;34:e50–2.
40. Costa AM, Silva EB, Amarante LF, Bruno R. Aplasia Cutis Congenita: Trichoscopy Findings. *Int J Trichology* 2016;8:184–185.
41. Verzi AE, Lacarrubba F, Micalli G. Starburst hair follicles: A dermoscopic clue for aplasia cutis congénita. *J Am Acad Dermatol* 2016;75:e141–2.
42. Cutrone M, Grimalt R. The Trichoscopic “Golf Club Set” Sign for Bullous Aplasia Cutis Congenita. *Skin Appendage Disord.* 2018;4:1–3.
43. Lozano-Masdemont B. A case of membranous aplasia cutis congenita and dermoscopic features. *Int J Trichol* 2017;9:33–4.
44. Barcot Z, Bascovic M, Car A, Juric M. Aplasia Cutis Congenita of the Scalp: The success of Conservative Approach in Treatment of a Large Defect. *Indian Journal of Pediatric Dermatology.* 2019;20:166–168.
45. Echart C, Pérez L. Aplasia cutis congénita. Tratamiento con apósitos de quitosano. *Rev Chil Dermatol* 2017;2:57–61.
46. Luján M, Díaz-Quijano FA, Alvarez JP. Aplasia Cutis Congénita: tratamiento con hidrocoloides. *Med Cutan Iber Lat Am* 2013;41:67–69.
47. Silberstein E, Pagkalos VA, Landau D, Berezovsky AB, Krieger Y, Shoham Y, Levy A., Rosenberg L., Silverstein T. Aplasia cutis congenita: clinical management and a new classification system. *Plast Reconstr Surg.* 2014;134(5):766e–74e.
48. García Font D, Pablo B, Pedrazas D. Aplasia cutis congénita. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2015;17:357–60.
49. Alexandros B, Dimitrios G, Marios TS. Aplasia cutis congenita: Two case reports and discussion of the literature. *Surg Neurol Int.* 2018; 9: 1–9.

ORIGINAL ARTICLE

Aplasia Cutis Congenita of the scalp: A three-case report and brief review

Enrique Úraga,* L. Pieretti,** Verónica Úraga,*** María Cecilia Briones,***
Juan Carlos Garcés,**** H Domínguez H*****

* Director of Dermatology Center
"Dr. Úraga"

** Pediatric dermatologist at
Dermatology Center "Dr. Úraga"

*** Dermatologist at Dermatology
Center "Dr. Úraga"

**** Dermatopathologist

***** Image Department of Dermatology
Center "Dr. Úraga"

Correspondence:
drenriqueuragap@hotmail.com

Palabras clave: Scalp Aplasia
cutis Congenital, classification,
diagnostic methods

ABSTRACT

Aplasia cutis congenita is a heterogeneous group of disorders in which larger or smaller areas have skin absence at birth. This process can be observed in isolation, or may be associated with other abnormalities.

We report three cases of uniquely located congenital skin aplasia on the scalp served at our center over the years; two cases with multiple injuries and another patient with a unique injury associated with the "hair collar sign." Its clinical, dermatoscopic, ultrasound and histopathological characteristics are analyzed according to each case.

INTRODUCTION

Aplasia Cutis Congenita (ACC), present at birth, is a relatively rare and heterogeneous group of congenital disorders characterized by generalized or localized absence of skin, and subcutaneous tissue, as well as bone in some other cases. Although this condition may manifest itself in any part of the body, the most frequent location is the scalp. Generally, it is identified as an isolated disorder. However, it may be associated with other genetic syndromes or congenital anomalies,¹ such as dystrophic epidermolysis and newborn epidermolysis bullosa (more specific and frequent). In general, the condition is commonly related to all clinical forms of inherited epidermolysis bullosa.²⁻⁴ Oddly enough, these scalp birth injuries have caused parents to sue surgeons in the grounds of medical malpractice.⁵

Three cases observed at our center are reported: one current case and two from our pre-dermoscopic archives. Clinical, ultrasound, dermoscopic and histopathologic manifestations were reviewed according to each case.

CLINICAL CASES

Case Nº 1

This case presents a 5-year-old male patient who attended a medical appointment with his mother in 2010. The examination reveals no relevant personal or family medical history. He presents with a lesion in the occipital region of the scalp, whose size has reportedly increased. However, this is mostly related to the patient's physical development than to the actual lesional size (Fig. 1). The patient does not manifest any subjective symptoms.

Examination of the affected area shows triangular lesion located at the occipital region with one clearer margin and a somewhat pigmented central area of atrophic and scarred aspect. It constitutes an alopecic lesion with little remaining hair formed by two alopecic lesions separated by a narrow space. One lesion, which lies superiorly, is bigger and the second one, placed inferiorly, is smaller. (Fig 2)



Figure 1: Alopecic lesion located at the occipital region of the scalp.



Figure 2: Close-up of previous image. Two atrophic and scarred alopecic areas divided by a narrow area.



Figure 3: Lesional trichoscopy manifesting marked linear and punctiform vascular dilation and absence of follicular openings.

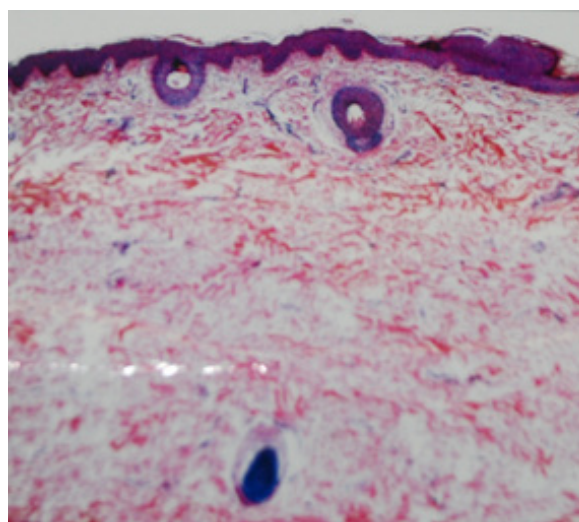


Figure 4: Absence of skin annexes. Thinning of the epidermis.

Dermoscopic examination shows total absence of follicular openings, white areas which alternate with pigmented spaces, as well as punctiform and linear dilated blood vessels shown through the epidermis. (Fig 3)

Histopathological examination reveals moderate epidermal thinning and absence of skin annexes, with the exception of rare hairy formations in the upper dermis (fig 4). Absence of significant inflammatory elements.

Case N° 2

The case of a 7-year-old male patient with no relevant personal or family medical history is presented. The patient presents with a three-month clinical picture constituting of multiple inflamed nodules in the scalp's occipital region. Physical examination also manifests two alopecic lesions on the head, which are reportedly present since birth. Regarding the nodules, pertinent examination confirmed alopecic and aseptic nodules of the scalp as the final diagnosis.

Congenital alterations were examined; those which manifest as two rounded lesions separated by a thin bridge with little hair which, similar to the previous case, presents two areas; the first one is clearer and peripheral, and the second one is central and somewhat pigmented. Skin presents with atrophic appearance and absence of hair persistence in the affected area. (Fig. 5 and 6)



Figure 5: Two alopecic and rounded areas separated by an incomplete hairy bridge.

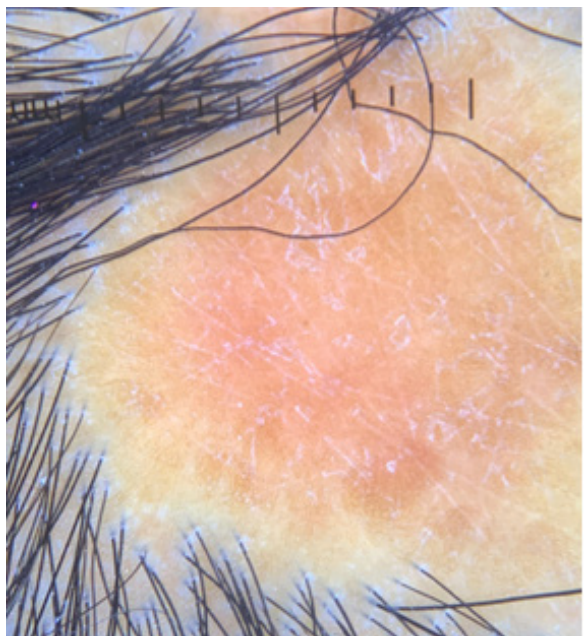


Figure 6: A close-up exhibits atrophic appearance of the skin with total absence of hair and follicular openings. A discrete erythema on the central area is observed.

A close-up of image no. 6 shows a central area exhibiting a discrete pigmented pattern and an erythematous area, visible due to a translucent epidermis which exposes the skin vascular weave.

Images 7a and 7b expose two views of the child's head and lesions; at the top, alopecic plaques representing ACC; on the back, the lesions diagnosed as alopecic and aseptic nodules of the scalp.



Figura 7a (superior): Círculo blanco que encierra las placas de ACC y círculo rojo que rodea la zona de los nódulos alopecicos y asépticos del CC y Figura 7b (inferior): que muestra los nódulos múltiples con mayor claridad.

A Doppler color ultrasound of the occipital region was performed with an 18 MHz high-resolution ultrasound equipment. Longitudinal view from the ultrasound reveals a dermal anechoic area of decreased thickness and increased echogenicity, suggesting dermal defect. Thickness of dermal planes and subcutaneous adjacent areas is conserved. Doppler color imaging does not detect inner or peripheral vascularization. No defects involving the bone margin are observed. (Fig 8)



Figure 8: Ultrasound of the affected area reveals the aforementioned alterations.

Case Nº 3

A 2-month-old patient from our archives presents with scarred, irregular, erythematous, atrophic alopecic plaque present since birth. The lesion's peripheral area has a long hair collar that originates radially from the lesional margin into the outer area. No personal, family medical history, or any subjective symptoms were attributed. (Fig 9)

Membranous ACC of the scalp with "hair collar sign" was confirmed as the clinical diagnosis, whose close-up is featured in Fig 10. Consequently, a biopsy was performed. This revealed the presence of marked epidermal atrophy, dermal scarring fibrosis and moderate focal lymphocytic infiltration. No annexes were observed. (Fig 11)

DISCUSSION

ACC does not constitute a new clinical picture. It was first described by Cordon in 1767 while treating a patient



Figure 9: Occipital alopecic lesion with "hair collar sign."



Figure 10: Outer red margin enclosing the "hair collar sign." The inner red margin demarcates the alopecic area and the white arrow highlights a few remaining hairs.

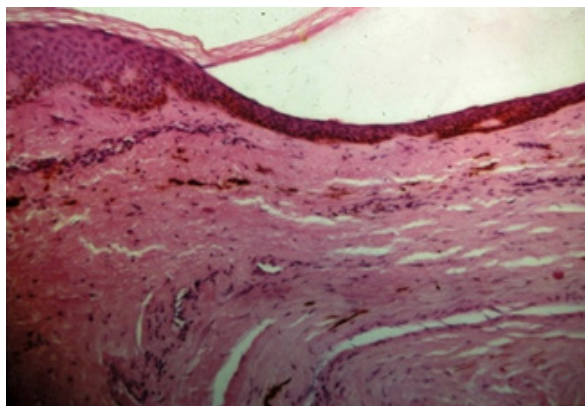


Figure 11: Microphotography exposes marked epidermal atrophy, absence of annexes and dermal scarring fibrosis with low focal lymphocytic infiltration.

presenting with ACC lesions on the lower limbs, and by Campbell in 1826, who recounted a patient manifesting the first ACC case involving the scalp.⁶

EPIDEMIOLOGY

It is a rare disorder, whose incidence rate is reported to be 1 to 3 in every 10000 births. However, it is likely that both moderate and isolated lesions are not described. In addition, solitary lesions in the context of polymalformative syndromes may not always be reported.⁷ As a result, the incidence rate may not be exact. There is slight female predominance, with 85% of cases manifesting on the scalp. Most cases are sporadic. Nonetheless, family cases have been described.⁸ The modes of transmission are autosomal dominant (AD) with reduced penetrance or autosomal recessive (AR).¹

PATHOGENESIS

Etiology is not conclusive. Nevertheless, both genetic and environmental causes are discussed. Moreover, several theories have been suggested: incomplete closure of the neural tube, intrauterine trauma, uteroplacental vascular insufficiency, amniotic membrane adhesions (the amniogenic theory sustains that the amniotic membrane adheres to the fetal skin, leading to cutaneous tearing and denudation),⁹ viral intrauterine infections with herpes simplex and varicella, toxoplasmosis, rubella, cytomegalovirus, TORCH syndrome infections

(occurring during pregnancy) associated to ACC,¹⁰ AIDS¹¹ and even syphilis (previously cited as a cause).

Several drugs taken during pregnancy, such as valproic acid, antithyroid medicine (methimazole),¹² benzodiazepines,¹³ or cocaine consumption, among others, are considered as causal agents. In 2013, Marneros published a study in which he identified a well-known single gene associated to non-syndromic ACC (BMS1) in a family with a 5-generation-pedigree and AD inheritance of complete penetrance, a mutation causing a defect in the proliferation of tissues during cell development.¹³⁻¹⁴ ACC has also been advocated as a residue of an in utero involuting hemangioma. A case of two ACC lesions of the scalp was reported on a patient suffering from intracranial malformation (encephalotrigeminal angiomatosis).¹⁵

CLASSIFICATION

Many classification systems have been suggested. However, only two have been properly accepted. The first classification system, suggested by Sybert VP, was featured in a 1985 article published by Pediatric Dermatol.¹⁶ The following year, Frieden IJ presented a second classification system. Both systems are based on lesional localization (scalp lesions are separated from abdominal wall abnormalities), number of lesions, shape, inheritance and the presence or absence of other associated anomalies.¹⁶⁻¹⁷

Sybert classification divides lesions into 4 groups and 3 subgroups (Table I):

SYBERT CLASSIFICATION (1985)		
Group I	ACC limited to the scalp.	
Group II	ACC on the body and the scalp.	
	Subgroup 2 A	ACC involving the body and limb defects.
Group III	ACC on the body and the scalp.	
Group IV	ACC associated to epidermolysis bullosa.	
	Subgroup IV A	Bart syndrome

Table I: Aplasia Cutis Congenita classification (from Sybert¹⁶)

Nonetheless, the most accepted classification is the one proposed by Frieden in 1986. Such system was featured in an article published by the Journal of the American Academy of Dermatology after a 120-publication review, which divided the disease into 9 subtypes.¹⁸ (Table II)

SUBTYPE	FRIEDEN CLASSIFICATION (1986)	INHERITANCE
Subtype 1	ACC of the scalp without multiple anomalies.	AD or sporadic.
Subtype 2	ACC of the scalp associated to limb anomalies (Adams-Oliver Syndrome).	AD
Subtype 3	ACC of the scalp associated to epidermal and sebaceous nevus.	Sporadic.
Subtype 4	ACC (abdomen, lumbar region, etc.) overlapping embryonic malformations.	Subject to subjacent conditions.
Subtype 5	ACC associated to fetus papyraceus and placental infarction.	Sporadic.
Subtype 6	ACC associated to epidermolysis bullosa and with 2 variants: a) Focal without multiple congenital anomalies and b) Disseminated with congenital anomalies.	a) AD or AR according to the type of EA. b) AR
Subtype 7	ACC without blistering, located on the limbs.	AD or AR
Subtype 8	ACC caused by specific teratogens with involvement of the lower limbs.	Non-hereditary
Subtype 9	ACC associated to malformative syndromes.	It varies according to the syndrome.

Table II: Aplasia Cutis Congenita classification (from Frieden¹⁸)

This classification has been modified to molecular and genetic diagnosis.¹⁰⁻¹⁹ The following list from this modified classification corresponds to the 1st group concerning our cases. This modified classification shows the non-syndromic mode to be associated to genetic defects (gene BMS1). (Table III)

CLINICAL PICTURE OF ACC OF THE SCALP

This case, present since birth, manifests varied features which are subject to the time of occurrence, tissue involvement and grade of uterine healing.¹⁸ As previously cited, the most common clinical manifestation is Frieden's subtype 1. Moreover, given that our three cases identify with the aforementioned subtype, a specific reference is indicated as follows:

Primarily, subtype 1 manifests as a small alopecic solitary defect located on the vertex of the scalp, covered by atrophic tissue or crust. However, small and clustered multiple lesions are rarely described. 75% of cases represent a single lesion, 20% equals two lesions and 8% corresponds to three.¹⁰ Small lesions measuring 1 to 3 cm in diameter are commonly reported. The surface may present with granulation tissue, as well as erosions, ulcers and blisters. Subsequent to the lesional healing process, scarred scleroatrophic surface is frequently observed. At the same time, non-membranous ACC bullosa may expose a hypertrophic surface²⁰ with persistent annexes in some lesional areas. Most common location corresponds to the vertex, which is primarily related to tensile forces and elongation exerted on the embryonic skin, along with subjacent mesenchymal tissues and rapid brain growth throughout early development occurring at weeks 10 to 15 of gestation.²¹

GROUP	TOPOGRAPHY	ASSOCIATED ANOMALIES	INHERITANCE
I: ACC (non-syndromic) of the head: IA: Scalp - Membranous or bullosa. - Hypertrophic. A- trophic.	Scalp, generally on the vertex.	Cleft lip, cleft palate, tracheoesophageal fistula, uterine and cervical duplicity, ductus arteriosus, omphalocele, polycystic kidney, mental retardation, congenital cutis marmorata, ²⁴ supernumerary breasts, hair collar.	AD (BMS1) or sporadic.
IB. Face	Temporal area and of the cheek.		

Table III: Modified Frieden classification¹⁰⁻¹⁹

Concerning the lesional shape, it is varied: oval, round, circular with perforating, linear, rhomboid, triangular or stellate aspect.¹ ACC is rarely presented as a blister with serous content covered by a membrane, that which corresponds to membranous ACC of the scalp.¹ When the defect manifests as a scar, it results from intrauterine healing. Irregular lesions are frequently associated with bone, dural, intracranial vascular alterations and they correspond to non-membranous stellate ACC of the scalp. The parietal region, which is closest to the cowlick section, is the most affected area. Lesions of the scalp may be associated with complications, including thrombosis, seizures or hemorrhages.²² Subtype 1, subgroup B (face) of Frieden's modified classification presents lesions at the face and some rare lesional locations, such as the eyelid, described by Gao et al.¹⁷

CLINICAL VARIANTS

Three variants of ACC of the scalp (subtype 1) are currently described.

1. Membranous ACC of the scalp.
2. Membranous ACC of the scalp with "hair collar sign."
3. Non-membranous or stellate ACC of the scalp.

Membranous ACC of the scalp

Equally known as ACC bullosa, it is the most frequent form of ACC of the scalp (60%). In addition, although there are family case reports, the sporadic form is the most common manifestation. Commonly, it is present at birth and exposes a cyst or blister-like aspect covered by fine and shiny skin. Frequently presented as single, it may also manifest as multiple,²³ following a linear pattern at times.¹ There are case reports of linear ACC bullosa adopting Blaschko's lines.²⁵ Esterly, Drolet et al. affirm this form is a variant of the aforementioned neural tube defect, concept based on histopathological studies which show great similarity with meningocele and encephalocele. The skin and nervous system derive from the ectoderm. Moreover, separation between the neuroectoderm and epithelial ectoderm is given in the course of the neural tube closure. Consequently, this chronological association may justify why skin disorders are commonly related to neural tube defects.²⁶⁻²⁷

Membranous ACC with the "hair collar sign"

In contrast to other forms of ACC of the scalp, membranous ACC may present with an unusual peripheral ring of long, coarse hair, known as "hair collar." It was first described in 1989 by Comments et al, and it consists of a ring of dark, uneven, long and coarse hair surrounding a nodular congenital lesion of cystic, blister-like or atrophic aspect located on the scalp.²⁶⁻²⁸ It is believed such lesion is caused by faulty neuronal migration resulting in the creation of aberrant neural tissue. This sign has been recognized as a marker for spinal dysraphism indicating the presence of distant occult rachischisis.²⁹⁻²⁷

Histology reveals:

- a. Flat epidermis.
- b. Missing appendages.
- c. Dermal melanocytosis.
- d. Dermal area without collagen and elastic fibers.
- e. Macrophage hyperplasia and
- f. Presence of numerous horizontally oriented, hypertrophic hair follicles, emerging from the margin of the lesion.

Non-membranous, irregular or stellate ACC of the scalp

This form exposes big, irregular, angled or stellate lesions, which leave a scar-like mark as they heal that merges into areas with conserved skin appendages. This manifestation usually follows an AD inheritance pattern. An association with subjacent bone alterations is not rare.

Irregular alterations of non-membranous ACC of the scalp are clinically different from membranous ACC. Accordingly, they may have different pathogenesis. Baselga et al.²¹ suggest the sclerotic surface may result from abnormal post-natal healing, whilst large, deep or membranous scars are the product of intrauterine healing. Other authors, being Stephan et al.⁷, propose as primary cause the aforementioned tensile forces exerted on the embryonic skin.

ACC DIAGNOSIS²²

1. Lab testing is normal. There are no specific tests for the condition.
2. Dermoscopy.

3. Scalp x-rays are performed in special cases.
4. Skin biopsy (non-essential, unless important histological information is required for differential diagnosis with other clinical pictures).
5. Ultrasound, MRI in case of malformations or complications.
6. Prenatal tests, suggestive of ACC.
 - a. alpha-fetoprotein levels in the amniotic fluid and maternal blood.
 - b. If the ultrasonography is normal, testing for positive acetylcholinesterase is required
7. Research:
 - a. Medication record during pregnancy
 - b. Endocrinological state of pregnant patient
 - c. Associated diseases
 - I. Associated to limb diseases
 - Distal limb reduction (Adams-Oliver syndrome)
 - Hypoplasia or absence of distal phalanges
 - Congenital telangiectatic cutis marmorata
 - Hemangiomas
 - Cerebral arteriovenous malformation
 - Acrochordons
 - Supernumerary nipples
 - Woolly hair
 - II. Associated to:
 - Epidermal and sebaceous nevus syndrome
 - Ophthalmic or neurologic disorders
 - a. Seizures
 - b. Mental retardation
 - c. Corneal opacities
 - d. Eyelid colobomas
8. Genetic testing

ULTRASOUND

Ultrasound imaging of the epidermis and dermis reveals subtle differences and rules out subjacent bone involvement. The author of one of the few articles written on the subject suggests that the ultrasound may show anechoic areas in the dermal layer which could correlate directly with histopathological findings and represent an ultrasonographic sign indicating ACC diagnosis.³⁰

DERMOSCOPY OF ACC OF THE SCALP

Regarding dermoscopy, few reports have evaluated its use in ACC. Dermoscopy has allowed for a more reliable differential diagnosis between ACC and nevus sebaceous.³¹ Moreover, this method has already been included in ACC's diagnostic protocol.³² Several authors describe radially disposed hair shafts, as well as elongated hair follicles with pigmented proximal ends shown through a translucent epidermis, the presence of severely marked vessels directly correlated with skin atrophy and the absence of follicular openings at the center of the lesion.³³

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF ACC OF THE SCALP WITH OTHER CLINICAL PICTURES, ESPECIALLY NEVUS SEBACEOUS

Congenital alopecic areas derive from many processes, especially ACC and nevus sebaceous. Shortly after birth, differential diagnosis between the two processes may not be as easy due to unspecified clinical evidence.

During the neonatal period, differential diagnosis encompasses iatrogenic wounds caused by the procedure of amniocentesis or fetal skin biopsy, along with fetal scalp electrode application and the use of forceps or vacuum during delivery. Correspondingly, ACC must be differentiated from other pathologies, such as congenital abscess of the scalp, encephalocele, meningocele and congenital dermoid cyst.⁹

During childhood, stage that is common to many patients, differential diagnosis with other variants of scarring alopecia must be made. For example, congenital triangular alopecia, the above-named nevus sebaceous and nevus psiloliparus. It should be noted that the association with these last two conditions has been reported in several studies.³⁴⁻³⁵ Nevus psiloliparus is a mesodermal nevus, considered as a hallmark of encephalocraniocutaneous lipomatosis and defined clinically as a smooth, well-demarcated round or oval alopecic area located at the parietal or frontoparietal region. The association of ACC and nevus psiloliparus is known as didymosis aplasticopsilolipara.³⁶

If dermoscopy exposes sebaceous glands manifested as shiny yellow dots, non-associated with hair follicles, diagnosis of nevus sebaceous is simple. However, nevus sebaceous' evolutionary stages may present diverse dermoscopic patterns: aggregated, clustered yellowish globules over a yellow background, brown globules, whitish-yellow lobular aspect, yellowish-gray papillary appearance, homogeneous yellow color, irregular or arborizing linear vascularization.³⁷ Consequently, it is essential to recognize nevus sebaceous' different dermoscopic patterns.

If dermoscopy shows total absence of skin appendages and an epidermal translucent appearance, dermoscopic diagnosis of ACC can be confirmed.³⁸⁻⁴⁰ Table IV exhibits the most relevant dermoscopic differential features, which allow for differentiation between nevus sebaceous and ACC of the scalp.

This dermoscopic differentiation is exposed in Fig. 13 through dermoscopic images of patients with both conditions.

NEVO SEBÁCEO	ACC DEL CC
Puntos amarillos no asociados con folículos pilosos	Margen de la placa alopécica - Signo del collarate de pelo - Pelos engrosados y pigmentados visibles a través de la epidermis traslúcida Centro de la placa alopécica - Ausencia de aperturas foliculares - Pérdida de los apéndices cutáneos - Apariencia traslúcida - Red vascular visible que corresponde a la atrofia cutánea

Table IV: Dermoscopic features of nevus sebaceous vs. ACC of the scalp. Extracted from Damiano et al.³⁹

In fact, Fig. 12 shows the difference between the dermoscopic image of 4 patients with nevus sebaceous (4 pictures at the left) and the dermoscopy of one of our patients presenting with ACC of the scalp (picture at the right).

The four images at the left represent some of the presentation forms of nevus sebaceous: the two images at

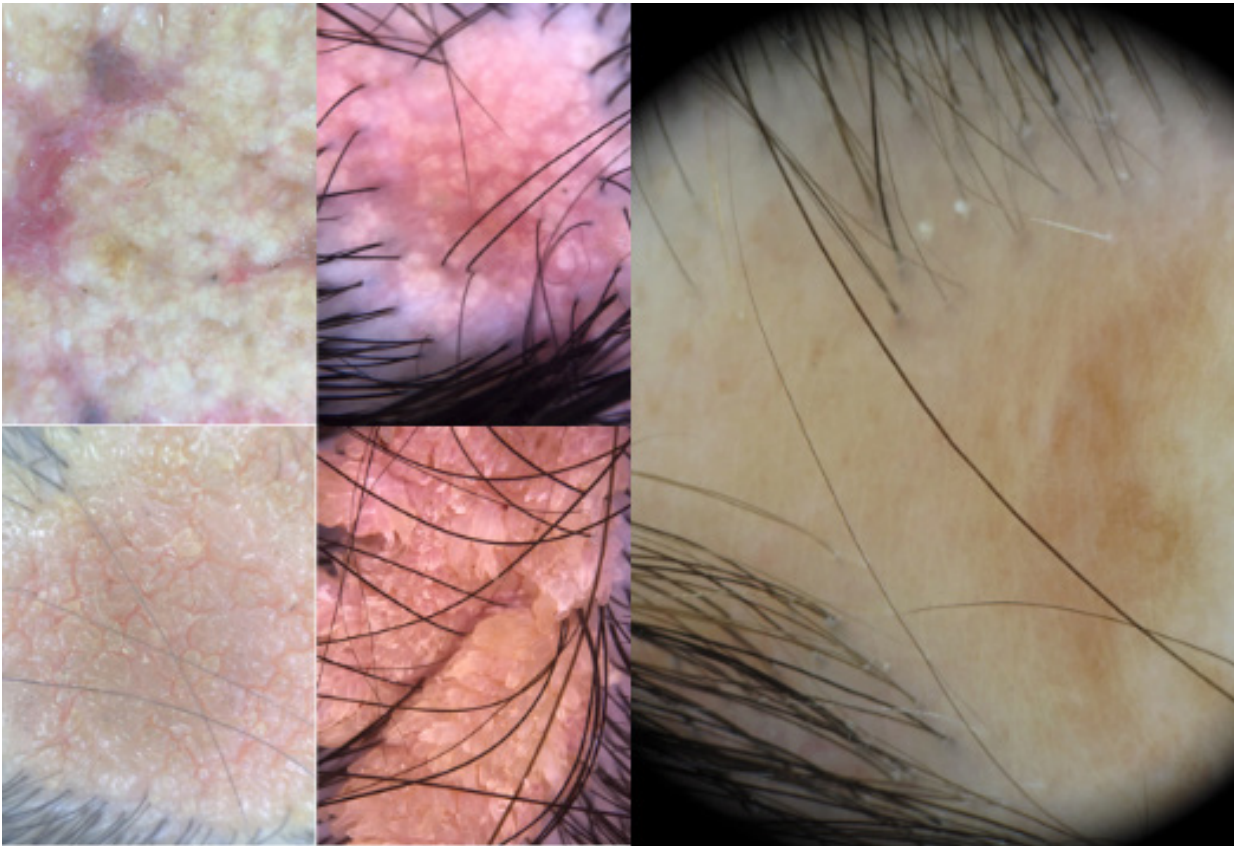


Figura 12 Imagen izquierda: dermatoscopia de 4 pacientes con nevo sebáceo de Jadassohn del CC. La imagen derecha corresponde a la dermatoscopia de un paciente con ACC del CC.

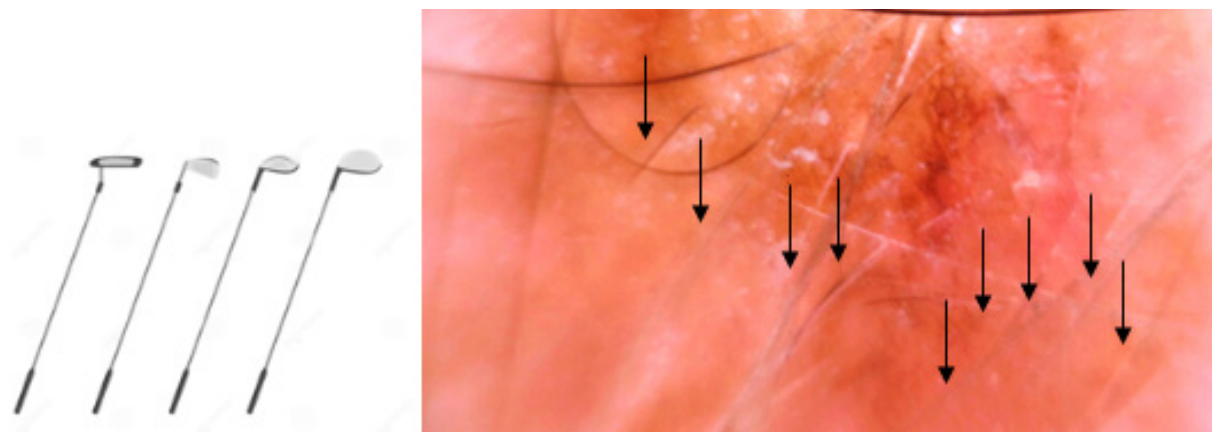


Figura 13: A la izquierda visión esquemática del “signo del set de golf” y a la derecha dermatoscopia de uno de nuestros pacientes mostrando la translucidez del CC que permite observar los bulbos (flechas negras) a través del mismo.

the top reveal the presence of clustered, aggregated yellowish globules which constitute an essential feature of nevus sebaceous; the bottom image at the left exposes a grayish-yellow papillary appearance corresponding to a verrucous alopecic elevated plaque; the bottom image at the right matches a patient with the same diagnosis manifesting a yellowish papillomatous appearance and a similar structure as the previous one. The image at the right shows total absence of follicular openings, a dermoscopic feature of ACC. Dermoscopy allows for a fairly accurate differential diagnosis between the two pathologies.

Micalli, Lacarruba y Verzi⁴¹ conclude that the follicle peripheral orientation surrounding the alopecic area represents a diagnostic key of ACC. Such feature is recognized as “starburst hair follicles” and indicates radially oriented hair follicles shown through a thinned epidermis from the hair bulb to the follicular ostium.⁴¹

According to Grimalt and Cutrone, the “golf club set” sign consists of peripherally disposed hairs adopting the shape of golf clubs positioned in line under a translucent surface observed within the membranous or cystic form as a consequence of the blister’s reabsorption.⁴² (Fig.13). Authors suggest this must be differentiated from the aforementioned starburst sign of the membranous form of ACC described by Verzi et al.⁴¹

Equally, B. Lozano⁴³ informs that trichoscopic examination effectively rules out other entities, such as

herpes simplex, epidermolysis bullosa or other trauma, because epidermal atrophy is evidenced by the hair bulbs, appreciated through its distinctive translucency. Such feature is known as the “translucency sign.”

TREATMENT

Ordinarily, treatment is unnecessary, given that most cases resolve spontaneously leaving atrophic or hypertrophic (with minor occurrence) scarring. When treatment during the neonatal period is required, a conservative approach must be acknowledged through the application of topical medication to prevent infections, along with appropriate focal protection with hydrocolloid or chitosan bandages and other devices to protect potentially wounded areas. Surgical procedures are required for bigger or more profound lesions. For example, skin grafts or flaps⁴⁴⁻⁴⁷ for definitive closure, tissue expanders, cranioplasty,⁴⁸⁻⁴⁹ or new therapies, such as topical ozone therapy to enhance the osteogenic potential of the bone surrounding the defect.¹⁹ Furthermore, the estimated mortality rate in patients with ACC of the scalp types 1 and 2 manifesting large defects is 14%.⁴⁷

CONCLUSION

In accordance with what has been reviewed, it is essential that patients suffering from ACC of the scalp are properly examined to rule out congenital malformations affecting tissues and organs derived from the ectoderm, alterations which may be associated with scalp ACC type 1.

Family case research involving similar pathologies must be made in order to determine inheritance patterns.

Traditionally, ACC of the scalp, when it consists of a solitary and small lesion, does not entail any consequences. Therefore, adequate research is not usually conducted. As a consequence, changes must be made to ensure the compliance of basic research, management and follow-up protocols of the reported complications and associations.

This entity must be recognized by all physicians who work with newborns, as eventual malformations and complications may manifest and result in fatal outcomes. Diagnostic tests, such as dermoscopy and ultrasounds, are excellent tools for the diagnosis of such entity, as well as the differential diagnosis with other processes and the evaluation of potential complications.

Biopsies are generally reserved for processes involving diagnostic doubts; precise imaging procedures are employed to rule out or measure serious complications or associated clinical pictures.

Our three clinical case presentations did not include any complications or associated malformations. Moreover, their evolution matches most isolated scalp case reports.

REFERENCES

1. Deepti Gupta, Aplasia cutis congenita Uptodate This topic last updated: Feb 12, 2018.
2. Diociauti A, Castiglia D, Giancristoforo S, Guerra L, Proto V, Dotta A, Boldrini R, Zambruno G, El Hachem M. Frequent Occurrence of Aplasia Cutis Congenita in Bullous Dermolysis of the Newborn.
3. Chiaverini C, Charlesworth A, Fernandez A, Barbarot S, Bessis D, Bodemer C, et al. Aplasia cutis congenita with dystrophic epidermolysis bullosa: clinical and mutational study. *Br J Dermatol* 2014; 170: 901–906.
4. McCarthy M, Clarke T, Powell FC. Epidermolysis Bullosa and Aplasia Cutis *Int J Dermatol* 1991;30: 481–484.
5. Martínez JF, Almagro MJ, López F, Poza M. Aplasia cutis congenita of the scalp. *Childs Nerv Syst.* 2002; 18:634–637.
6. Chacón A, Aplasia cutánea congénita. Presentación de un caso <https://www.monografias.com/trabajos101/aplasia-cutanea-congenit...sentacion-caso/aplasia-cutanea-congenita-presentacion-caso.shtml>
7. Sthephan MJ., Smith DW., Ponzi W., Alden ER. Origin if scalp vertex aplasia cutis. *The Journal of Pediatrics* 1982; 101:850–853.
8. AlShehri W, AlFadil S, AlOthri A, Alabdulkarim AO, Wani SA, Rabah SM. Aplasia Cutis Congenita of the Scalp with a Familial Pattern: A Case Report. *www.wjps.ir.* 2016; 5:298–302.
9. Knopfel N., Bauzá-Alonso A., Martín-Santiago A. Aplasia cutis congénita: etiopatogenia, actitud diagnóstica y manejo terapéutico. *PIEL* 2015; 30:102–112.
10. Tincopa-Wong OW. Aplasia cutis congénita. Lo que se conoce en el presente. *Dermatol Peru* 2012; 22:89–110.
11. Mette AK., Ramachandra S., Manupati S. Bullous aplasia cutis congenital: Is HIV an association? *Indian J Dermatol.* 2011; 56:344–345.
12. Karg E, Bereg E, Gaspar L, et al. Aplasia cutis congenita after methimazole exposure in utero. *Pediatr Dermatol* 2004;21:491.
13. Marneros AG. BMS1 is mutated in aplasia cutis congenita. *PLoS Genet* 2013; 9:e1003573.
14. Deurere O. Mutations de BMS1 dans l'aplasie cutanée congénitale. *Annales de dermatologie et de vénéréologie.* 2014; 141: 161.
15. Pozzati E., Padovani R., Frank F., Gaist G. Leptomenigeal angiomatosis and aplasia cutis congenita of the scalp. Case report. *J Neurosurg.* 1983; 58:937–940.
16. Sybert VP. Aplasia cutis congenita: a report of 12 new families and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 1985; 3:1–14.
17. Gao YY, Xu TX, Zhao HX. Aplasia cutis congenita of eyelid: case report. *Eye* 2013;27: 992–994.
18. Frieden IJ. Aplasia cutis congénita: a clinical review and proposal for classification. *J Am Acad Dermatol* 1986; 14:646–660.
19. Mandy IA, Giuffré M, Del Vecchio A, Antona V, Corsello G., Piro E. Recognizable neonatal clinical features of aplasia cutis congénita. *Ital J Pediatr* 2020;46:25.
20. Cambiaghi S, Maffei L, Restano L, Gelmeti C. Prenatal Findings in membranous aplasia cutis. *Pediatric dermatol.* 2009;26: 362–363.
21. Baselga E, Torrelo A, Drolet B, Zambrano A, Alomar A, Esterly N, Familial Nonmembranous Aplasia Cutis of the Scalp. *Pediatric Dermatology* 2005; 22:213–217.

22. Mahmood F, Tasneem S, Nadeem MM. Aplasia cutis congenita scalp presenting with life threatening hemorrhage: a case report. *J Neonat Surg* 2012; 1:8.
23. Bonifazi E. Bullous Aplasia Cutis. *Eur. J. Pediatr. Dermatol.* 2015; 25:174-175.
24. Feng Chen J, Chou Chen S2, Chiang CH. Aplasia Cutis Congenita Associated with Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita, Atrial Septal Defect, and Epilepsy: A Newly Recognized Syndrome? A Case Report. *Dermatol Sinica* 2008; 26: 157-164.
25. Kwon HS, Lee JH, Min JM, Kim GM. Case of linear aplasia cutis congenita. *J Dermatol* 2017;44:e310-e311.
26. Drolet B, Prendiville J, Golden J, Enjolras O, Esterly NB 'Membranous aplasia cutis' with hair collars. Congenital absence of skin or neuroectodermal defect?. *Arch Dermatol* 1995; 131:1427.
27. TAKAYAMA E, HARADA A, IKURA Y, SETO H. Two cases of aplasia cutis congenita with hair collar signs and macrophage hyperplasia. *J Dermatol* 2019;46:734-738.
28. Colon-Fontanez F, Friedlander SH, NewburyR, EichienfieldLF. Bullous aplasia cutis congenita. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:S95-8.
29. Roche-Gamón E, Febrer-Bosch I, Alegre de Miquel V. Hair Collar Sign Associated with Scalp Aplasia Cutis Congenita. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:441-445.
30. Hioki T, Takama H, Makita S, Akiyama M. Infant bald patch: ultrasonographic diagnosis of aplasia cutis congénita. *JEADV* 2017, 31, e273-e306.
31. Costa AM, Silva EB, Amarante LF, Bruno R. Aplasia Cutis Congenita: Trichoscopy Findings. *Int J Trichology.* 2016; 8: 184-185.
32. Damiani L, Musa Aguiar F, Vale Scribel da Silva M, Miteva M, Martins Pinto G. Dermoscopic Findings of Scalp Aplasia Cutis Congenita. *Skin Appendage Disord* 2016;2: 177-179.
33. Brzezinski P, Pinteala T, Chiriac AE, Foia L, Chiriac A. Aplasia cutis congénita of the scalp--what are the steps to be followed? Case report and review of the literature. *An Bras Dermatol.* 2015;90: 100-103.
34. Torrelo A, Boente MC, Nieto O, Asial R, Colmenero I, Winik B, Zambrano A, Happle R. Nevus Psilolarius and Aplasia Cutis: A Further Possible Example of Dydimosis. *Pediatric Dermatol* 2005; 22:206-209.
35. Tekin B, Yucelten AD, Akpınar IN. Coexistence of Aplasia Cutis and Nevus Psiloliparus – Report a Novel Case. *Pediatric Dermatol* 2014; 31:746-747.
36. Martí N, Alonso V, Jordá E. Lipomatosis encefalocraneocutánea y didimosis aplasticopsilolípica. *Actas Dermo-sifilográficas* 2012; 103:341-342.
37. Kelati A, Baybay H, Gallouj S, Muernissi FZ. Dermoscopic Analysis of Nevus Sebaceous of Jadassohn: A study of 13 Cases. *Skin Appendage Disord* 2017;3: 83-91.
38. Rudnicka L, Olszewska M, Rakowska A. Atlas of Trichoscopy: Dermoscopy in Hair and Scalp Disease. London: Springer; 2012 pp. 191-202.
39. Neri I, Savoia F, Giacomini F, Raone B, Aprile S, Patrizi A. Usefulness of dermatoscopy for the early diagnosis of sebaceous naevus and differentiation from aplasia cutis congenita. *Clin Exp Dermatol.* 2009; 34: e50-2.
40. Costa AM, Silva EB, Amarante LF, Bruno R. Aplasia Cutis Congenita: Trichoscopy Findings. *Int J Trichology* 2016; 8:184-185.
41. Verzi AE, Lacarrubba F, Micalli G. Starburst hair follicles: A dermoscopic clue for aplasia cutis congénita. *J Am Acad Dermatol* 2016;75: e141-2.
42. Cutrone M, Grimalt R. The Trichoscopic "Golf Club Set" Sign for Bullous Aplasia Cutis Congenita. *Skin Appendage Disord.* 2018; 4:1-3.
43. Lozano-Masdemont B. A case of membranous aplasia cutis congenita and dermoscopic features. *Int J Trichol* 2017; 9:33-4.
44. Barcot Z, Bascovic M, Car A, Juric M. Aplasia Cutis Congenita of the Scalp: The success of Conservative Approach in Treatment of a Large Defect. *Indian Journal of Pediatric Dermatology.* 2019;20:166-168.
45. Echart C, Pérez L. Aplasia cutis congénita. Tratamiento con apósitos de quitosano. *Rev Chil Dermatol* 2017;2:57-61.
46. Luján M, Díaz-Quijano FA, Alvarez JP. Aplasia Cutis Congénita: tratamiento con hidrocoloides. *Med Cutan Iber Lat Am* 2013; 41:67-69.
47. Silberstein E, Pagkalos VA, Landau D, Berezovsky AB, Krieger Y, Shoham Y, Levy A., Rosemberg L., Silberstein T. Aplasia cutis congenita: clinical management and a new classification system. *Plast Reconstr Surg.* 2014;134(5): 766e- 74e.
48. García Font D, Pablo B, Pedrazas D. Aplasia cutis congénita. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2015; 17:357-60.
49. Alexandros B, Dimitrios G, Marios.TS. Aplasia cutis congenita: Two case reports and discussion of the literature. *Surg Neurol Int.* 2018; 9: 1-9.

CASO CLÍNICO

Enfermedad de Darier asociada a Cutis Verticis Gyrata

Dra. Karina Ojeda,* Dr. Patricio Freire, Dr Santiago Palacios*****

* R2 Postgrado Dermatología de la Universidad Tecnológica Equinoccial de Quito
** Director de postgrado de Dermatología Universidad Tecnológica Equinoccial Dr. Patricio Freire
*** Director del Centro de la PIEL "CEPI" Dr. Santiago Palacios

Correspondencia:
karinae23@outlook.com

Palabras clave: Enfermedad de Darier, Genodermatosis, Cutis verticis gyrata

RESUMEN

La enfermedad de Darier (ED) es una genodermatosis autosómica dominante con manifestaciones cutáneas características que varían desde pápulas queratósicas en la parte superior del tronco hasta eritroniquia longitudinal.

Cutis Verticis Gyrata también conocida como paquidermia verticis gyrata, es un trastorno cutáneo benigno raro que se caracteriza por pliegues contorneados, hipertrofia e hiperlaxitud de la piel generando surcos profundos del cuero cabelludo que imitan a las circunvoluciones cerebrales.

Se describe el caso de un paciente masculino de 34 años de edad sin antecedentes patológicos de importancia ni alteraciones neuropsiquiátricas que acude al centro de la piel por presentar desde la infancia pápulas queratósicas en tórax anterior, posterior, cuello y regiones intertriginosas, a partir de la pubertad presenta un crecimiento de pliegues longitudinales en cabeza que se extienden en sentido anteroposterior abarcando aproximadamente el 80% de su superficie, sin alteraciones acompañantes en piel cabelluda dicha presentación podría ser una asociación o una coincidencia sumamente rara.

Se realizó biopsia cutánea para estudio histológico cuyo reporte indicó hallazgos compatibles con enfermedad de Darier, en piel cabelluda no existen alteraciones histopatológicas.

La relevancia del presente caso clínico radica en la asociación de patologías poco frecuentes.

INTRODUCCIÓN

Cutis Verticis Gyrata es una condición poco común benigna de etiología desconocida caracterizada por la presencia de crestas y surcos profundos que imitan los surcos cerebrales en cuero cabelludo, estos pliegues pueden generar maceración y sobreinfección cutánea. Se la clasifica en primaria y secundaria según las características de su presentación.¹

La enfermedad de Darier también conocida como disqueratosis folicular es una genodermatosis rara caracterizada por la presencia de pápulas y placas hiperqueratósicas que afectan las áreas seboreicas, presenta expresividad variable por lo que su clínica puede ser discreta y llevar a errores diagnósticos.²

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente masculino de 34 años de edad sin antecedentes patológicos de importancia ni alteraciones neuropsiquiátricas que acude al centro de la piel por presentar desde la infancia pápulas queratósicas en tórax anterior, posterior, cuello y regiones intertriginosas, (Figura 1) a partir de la pubertad presenta un crecimiento de pliegues longitudinales (anterior a posterior) en piel cabelluda que afecta aproximadamente el 80% de su superficie (Figura 2) sin alteraciones acompañantes, pero que generan discomfort social.

Se realiza biopsia cutánea de lesiones de tórax anterior cuyo estudio histopatológico reporta disqueratosis acantolítica focal con la presencia de queratinocitos acantolíticos redondos grandes de ubicación predominante en estrato espinoso y granuloso, además de la presencia de células alargadas acantolíticas en el estrato corneo, y hendiduras suprabasales (Figura 3), además se realiza biopsia de piel cabelluda en la que no existen alteraciones histopatológicas.

Por las características clínicas e histopatológicas se estableció el diagnóstico de Enfermedad de Darier con coexistencia de Cutis Verticis Gyrata, la patología disqueratósica se encontraba bien controlada por lo que se implementan medidas de cuidado general uso de syndets y emolientes, al informar del carácter benigno de la patología en piel cabelluda el paciente decide no adoptar ninguna medida terapéutica.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Darier también conocida como disqueratosis folicular fue descrita en 1889 por el dermatólogo francés Jean Darier del Hospital Saint-Louis de París y James C. White.^{1,3}

Esta patología afecta a ambos sexos por igual y se establece en la primera a segunda década de la vida.⁴

Es una genodermatosis con herencia autosómica dominante cuya causa deriva de la pérdida de adhesión celular de los queratinocitos por ruptura del complejo desmosómico debido a mutación del gen ATP2A2, en el cromosoma 12q23-12q24, encargado de codificar una bomba de Ca^{2+} ATPasa del Retículo endoplásmico (SERCA2) cuya función es transportar Ca^{2+} del citosol a su luz, su alteración conduce a la deficiencia de Ca^{2+} en la membrana



Figura 1. Pápulas hiperqueratósicas en tórax anterior.



Figura 2. Pliegues longitudinales (antero posteriores) en piel cabelluda.

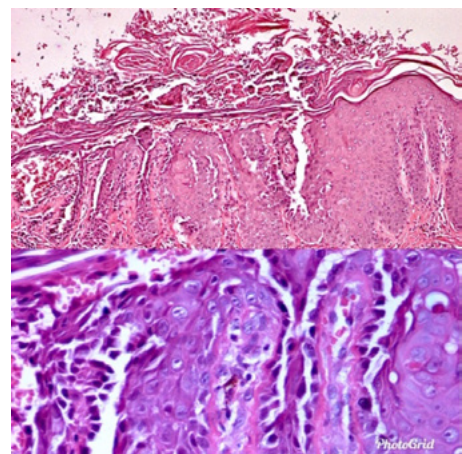


Figura 3. Disqueratosis acantolítica focal con la presencia de queratinocitos acantolíticos redondos de ubicación predominante en estrato espinoso.

celular desmosómica generando alteración de la adhesión celular e inducción a la apoptosis.^{3,2,5}

Esta patología se caracteriza clínicamente por la presencia de múltiples pápulas hiperqueratósicas, muchas veces costrosas de color marrón o rojo pardo que muestran una distribución de preferencia en áreas seborreicas como cabeza, cara, sienes, cuello y tronco, además de las manifestaciones clásicas las lesiones en rostro de larga data sin tratamiento pueden desarrollar engrosamiento de la piel con múltiples pápulas y placas hiperqueratósicas confluyentes.^{3,4,6}

En la piel cabelluda se observan costras gruesas que simulan seborrea. En el dorso de las manos y los pies se observan discretas pápulas clínicamente indistinguibles de la acroqueratosis verruciforme de Hopf. Los cambios ungueales incluyen bandas longitudinales rojas o blancas de grosor variable, con terminación patognomónica de muesca en “v” o “y” en el borde libre, así como onicorrexis e hiperqueratosis subungueal dolorosa.⁴

Las lesiones son a menudo asociadas a picazón y mal olor, en particular aquellas que se desarrollan en sitios de fricción, además la maceración y la infección secundaria pueden generar mal olor fuerte.⁶

Existen variantes clínicas topográficas: la forma generalizada con las características clásicas y la forma localizada o segmentaria, que aparece de manera tardía en 10% de la población, lo que constituye un fenómeno de mosaicismo genético.⁴

Además de las variantes topográficas, existen variantes morfológicas atípicas que constituyen en orden de frecuencia, las siguientes: pápulo-costrosa diseminada, pústulo-ampollar, hipertrófica, acral y hemorrágica.⁴

Las manifestaciones histopatológicas características de la ED son la presencia de disqueratosis (queratinización precoz) con presencia de células disqueratósicas (cuerpos redondos y granos) en el estrato de Malpighi superior y capa córnea, clivaje suprabasal, pérdida de la adhesión epidérmica (acantólisis), proyección irregular

de las papilas dérmicas hacia arriba dentro de las lagunas del clivaje (vellosidades) e hiperqueratosis.⁷

Dentro de los diagnósticos diferenciales que nos planteamos tenemos a la dermatitis seborréica, acantosis nigricans y acroqueratosis verruciforme de Hopf patologías que fueron descartadas por los hallazgos clínicos e histopatológicos.^{6,8}

El tratamiento de esta patología debe ser integral incluyendo cuidados generales de la piel así como manejo tópico o sistémico, sin embargo la patología tiende a persistir toda la vida con períodos de remisión parcial. Las exacerbaciones son frecuentes por calor, sudor, humedad e infecciones bacterianas. Los retinoides orales (acitretina, isotretinoína y alitretinoína) son la base del tratamiento ya que disminuyen la hiperqueratosis, sin embargo sus efectos secundarios limitan su uso.⁹

En nuestro paciente la disqueratosis se encontraba controlada por lo que se implementó el uso de syndets y emolientes para el control óptimo de su patología además de medidas generales de cuidado para evitar las exacerbaciones de la misma.

El cutis verticis gyrata también conocida como paquidermia verticis gyrata fue descrita por primera vez en 1843 por Robert como un trastorno cutáneo benigno caracterizado por la formación de surcos y pliegues en piel cabelluda, como resultado de esto con el tiempo el cuero cabelludo toma una apariencia similar a las circunvoluciones cerebrales. Se reporta una prevalencia de uno en cien mil en hombres y de 0.026 en cien mil mujeres, relación 5:1.^{10,11}

Fue clasificada en 1953 por Polan y Butterworth basados en la evaluación de la enfermedad en primaria (esencial o no esencial) y secundaria. La forma no esencial primaria a menudo se asocia con anomalías (neurológicas y oftalmológicas), al igual que la forma secundaria, mientras que la forma esencial primaria ocurre sin comorbilidades asociadas. Su etiología es desconocida y es cinco veces más frecuente en hombres.^{10,12}

Clínicamente suele aparecer en la pubertad y se manifiesta por la presencia de 2 a 30 pliegues, de 0.5-2 cm de ancho con profundidad aproximada de 1 cm, que suelen encontrarse típicamente en la región occipital y a nivel del vertex, pero puede existir daño en toda la piel cabelluda.^{11,12}

En la presentación primaria de cutis verticis gyrata los pliegues tienden a ser simétricos con sentido antero-posterior, mientras que los de la secundaria suelen ser asimétricos con disposición variable.¹¹

En la histopatología, la forma primaria presenta hallazgos de piel normal o engrosamiento dérmico con hipertrofia de anexos. En las variantes secundarias los hallazgos están relacionados con el proceso de base.¹¹

En el presente caso el paciente no presentó trastornos osteoarticulares, trastornos hormonales ni psiquiátricos, tuvo las manifestaciones clásicas de la patología a pesar de presentar una coexistencia con la enfermedad de Darier pertenece a la forma esencial primaria ya que en revisión de la bibliografía no se han encontrado reportes de asociación clínica.

El tratamiento de esta patología requiere un adecuado diagnóstico, para determinar la etiología subyacente en casos de Cutis Verticis Gyrata secundaria. Para la patología primaria el tratamiento se limita a garantizar una adecuada higiene del cuero cabelludo, especialmente dentro de los surcos para prevenir acumulación de secreciones.¹³

El tratamiento quirúrgico solamente es necesario por razones estéticas y problemas psicológicos causados por la enfermedad e implica desde simples escisiones hasta la expansión de tejidos e injertos de piel dependiendo del tamaño y ubicación de las lesiones.^{12,14}

CONCLUSIONES

La enfermedad de Darier es una patología rara bien definida en la cual sus complicaciones se relacionan con

procesos inflamatorios, sobreinfección y mal olor, en algunos casos puede tener una presentación extensa más allá de sus hallazgos habituales afectando en diferentes grados la calidad de vida de quienes la padecen.

La bibliografía no reporta vinculación entre estas patologías hasta el momento por lo que no se conoce la magnitud ni la naturaleza intrínseca de su asociación así como tampoco un nexo fisiopatológico de las mismas sin embargo es importante mencionar que las dos entidades independientemente están asociadas a alteraciones neuropsiquiátricas por lo que es importante su estudio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Parlak M, Erdem T, Karakuzu. Darier's Disease Seen with Cutis Verticis Gyrata. *Acta Derm Venereol*. 2000;81.
2. Beiu C, Giurcaneanu C, Mihai M, Popa LG, Hage R. Darier Disease – A Clinical Illustration of Its High Variable Expressivity. *Cureus*. 2019;11(12).
3. Kositkuljorn C, Suchonwanit P. Darier's Disease: Report of a Case with Facial Involvement. *Case Rep Dermatol*. 2019;11(3):327–33.
4. García-Ramírez DG, González-Cabello D, Navarrete-Solís J. Enfermedad de Darier-White. *Dermatologia Rev Mex*. 2016;60(2):142–8.
5. Rácz E, Kornseé Z, Csikós M, Dobos M, Salacz P, Kárpáti S. Darier's disease associated with cutis verticis gyrata, hyperprolactinaemia and depressive disorder. *Acta Derm Venereol*. 2006;86(1):59–60.
6. Takagi A, Kamijo M, Ikeda S. Darier disease. *J Dermatol*. 2016;43(3):275–9.
7. Castaño M, Litvack D, Consigli, Javier MVDL. Enfermedad de Darier Presentación en dos hermanos. *ArgentDermatol*. 2016;66(6):182–6.
8. V, Shwetha S S, B K, Yashoda Devi N R, T, Pavan kumar R P, Krishnamurthy yashaswi. Spectrum of features in Darier's disease: A case report with emphasis on differential diagnosis. *J Oral Biol Craniofacial Res*. 2019;9(2):215–20.
9. Sondhi M, Vashist S. Case Report Darier's Disease – Response to Oral Vitamin A: Report of a Case and Brief Review. *Indian Dermatol Online J*. 2020;11(1):72–8.

10. Aslam C, Tan O, Hosnuter M, Isik D. Primary Cutis Verticis Gyrata Simple Resolution With Maxillary O-Ring Attachment Overdenture. *J Craniofac Surg*. 2015;26(3):974–5.
11. Escobar K, Díaz J. Cutis verticis gyrata primaria esencial: reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica*. 2019;17(1):21–4.
12. García-Arpa M, Flores-Terry MA, González-Ruiz L, Franco-Muñoz M, Calvo-García M. Primary essential cutis verticis gyrata: A scalp condition that may appear in various disorders. *Sultan Qaboos Univ Med J*. 2018;18(4):e560–2.
13. Rallo MS, Nosko M, Agag RL, Xiong Z, Al-Mufti F, Roychowdhury S, et al. Neurosurgical and Scalp Reconstructive Challenges During Craniotomy in the Setting of Cutis Verticis Gyrata. *World Neurosurg* [Internet]. 2019;125:392–7. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.01.217>
14. Mutlu Ozay, Colak O, Canli, Mert, Akcay A. Scalp reconstruction with free latissimus dorsi flap in a patient with giant cutis verticis gyrata. *J Craniofac Surg*. 2016;27(6):e553–4.

CASE REPORT

Darier Disease associated with Cutis Verticis Gyrata

Dra. Karina Ojeda,* Dr. Patricio Freire, Dr Santiago Palacios*****

* R2 Dermatology Postgraduate course at Universidad Tecnológica Equinoccial de Quito.

** Director of Dermatology Postgraduate course at Universidad Tecnológica Equinoccial, Dr. Patricio Freire.

*** Director at Skin Center "CEPI", Dr. Santiago Palacios.

Correspondencia:
karinae23@outlook.com

Palabras clave: Darier Disease, Genodermatosis, Cutis verticis gyrata

ABSTRACT

Darier disease (DD) is an autosomal dominant genodermatosis characterized by cutaneous manifestations, such as keratotic papules present on the upper trunk and longitudinal erythronychia.

Cutis Verticis Gyrata, also known as pachyderma verticis gyrata, is a rare benign skin disorder characterized by the presence of convoluted folds, hypertrophy and skin hypermobility which generates deep grooves on the scalp of similar aspect to cerebral cortex gyri.

A 34-year-old male patient with no relevant pathological history or neuropsychiatric alterations presents with keratotic papules, developed during childhood, on the thorax (front and back), neck and intertriginous areas. During puberty, longitudinal folds on the head started to grow, extending anteroposteriorly and covering approximately 80% of the surface, without accompanying alterations on the scalp. This case presentation may consist of an association or a rare coincidence.

A skin biopsy for histological study is performed, exposing findings compatible with Darier Disease. The scalp does not reveal any histopathological alterations.

The importance of the present clinical case relies on the association of rare pathologies.

INTRODUCTION

Cutis Verticis Gyrata is a rare benign condition of unknown etiology, characterized by the presence of ridges and deep furrows on the scalp that mimic cerebral gyri. These folds may generate cutaneous maceration and superinfection. This disorder is classified, according to its presentation form, into primary and secondary¹

Darier disease, also known as follicular dyskeratosis, is an unusual form of genodermatosis characterized by the presence of hyperkeratotic plaques and papules which affect seborrheic areas. Such condition presents variable expressivity. Consequently, it carries discrete clinical features, leading to diagnostic errors.²

CLINICAL CASE

A 34-year-old male patient with no relevant pathological history or neuropsychiatric alterations presents with keratotic papules, developed during childhood, on the thorax (front and back), neck and intertriginous areas (Figure 1). During puberty, longitudinal folds on the head started to grow, extending anteroposteriorly throughout the scalp and covering approximately 80% of the surface (Figure 2), without accompanying alterations, but causing social discomfort.

Skin biopsy of lesions on the anterior portion of the thorax is performed. Histopathology reveals focal acantholytic dyskeratosis with the presence of large round acantholytic keratinocytes primarily found in the stratum spinosum and granulosum, along with enlarged acantholytic cells in the stratum corneum and suprabasal fissures (Figure 3). Additionally, biopsy of the scalp is performed; no histopathological alterations are found.

Clinical and histopathological features lead to the diagnosis of Darier Disease associated with Cutis Verticis Gyrata. The dyskeratotic pathology was kept under control. Therefore, some general care measures are implemented, such as the use of synthetic detergents and emollients. In regards to the benign nature of the scalp pathology, the patient decides not to adopt any therapeutic measure.

DISCUSSION

Darier Disease, also known as follicular dyskeratosis, was described in 1889 by French dermatologist Jean Darier from Saint-Louis Hospital in Paris and James C. White.^{1,3}

This pathology affects both men and women in equal measure. Moreover, it manifests in the first or second decades of life.⁴

This condition consists of a dominant autosomal inherited genodermatosis caused by the loss of keratinocyte cell-adhesion as a result of desmosomal complex rupture. This is generated by a mutation in the ATP2A2 gene, at chromosome 12q23–12q24, which encodes the Ca (2+)-ATPase pump located in the endoplasmic reticulum (SERCA2), transporting cytosolic Ca²⁺ into the lumen. Mutations of this gene cause the desmosomes to exhibit calcium depletion, inducing apoptosis and intercellular adhesion alterations.^{3,2,5}



Figure 1. Hyperkeratotic papules at the anterior portion of the thorax.



Figure 2. Longitudinal folds (anteroposterior) on the scalp.

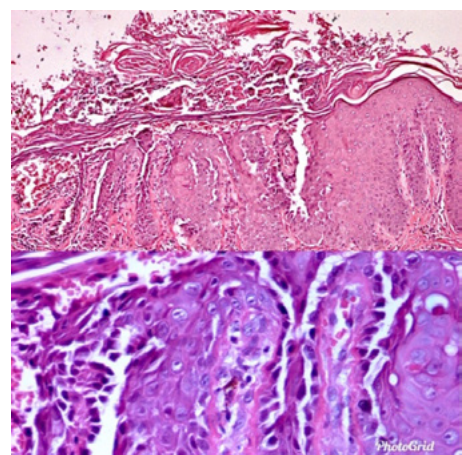


Figure 3. Focal acantholytic dyskeratosis with round acantholytic keratinocytes primarily found in the stratum spinosum.

This pathology is clinically characterized by the presence of multiple hyperkeratotic papules, which may appear as brown or brownish-red crusty entities distributed mainly on seborrheic areas, such as the head, face, temples, neck and trunk. Furthermore, facial lesions which are left untreated for a long period of time may develop into skin thickening with multiple papules and confluent hyperkeratotic plaques.^{3,4,6}

The scalp exhibits thick crusts indicating seborrheic dermatitis. The dorsum of the hands and feet manifest clinically indistinguishable discrete papules from Hopf's acrokeratosis verruciformis. Ungueal changes include red or white longitudinal bands of variable thickness ending in a pathognomonic "v" or "y" notch at the free margin, as well as onychorrhexis and painful subungual hyperkeratosis.⁴

Lesions are often associated with pruritus and unpleasant smell; particularly, those which develop into frictional areas. Moreover, maceration and secondary infections may generate foul odor.⁶

There are topographic clinical variants: the generalized form with classic features and the localized or segmental form, which manifests relatively late in 10% of the population, constituting a genetic mosaicism.⁴

Apart from topographic variants, there are atypical morphologic variants (enumerated from most to least frequent): disseminated crusted-papular, blistering-pustular, hypertrophic, acral and hemorrhagic.⁴

Typical histopathological manifestations of DD include the presence of dyskeratosis (premature keratinization) with dyskeratotic cells (round and granular entities) found in the stratum Malpighi and stratum corneum, suprabasal cleavage, loss of epidermal adhesion (acantholysis), raised irregular projections of dermal papillae within cleavage lacunae (villosities) and hyperkeratosis.⁷

Differential diagnoses consist of seborrheic dermatitis, acanthosis nigricans and Hopf's acrokeratosis verruciformis. These pathologies were ruled out due to clinical and histopathological findings.^{6,8}

An integral treatment is required, including general skin care and topical or systemic therapy. Nonetheless, DD commonly persists throughout life with partial remission periods. Intermittent exacerbations are caused by heat, sweat, humidity and bacterial infections. Oral retinoids (acitretin, isotretinoin and alitretinoin) are the foundation of DD treatment, as they reduce hyperkeratosis. Nevertheless, side effects limit their use.⁹

This patient's dyskeratosis was kept under control. Therefore, synthetic detergents and emollients were employed to ensure optimal supervision of the pathology, in conjunction with general care measures to prevent exacerbations.

Cutis Verticis Gyrata, also known as pachyderma verticis gyrata, was firstly described in 1843 by Robert, who referred to it as a benign skin condition characterized by the formation of furrows and folds on the scalp, simulating cerebral gyri over time. The condition's prevalence within men and women is estimated at around 1/100000 and 0.026/100000 respectively; indicating a 5:1 relation.^{10,11}

It was classified by Polan and Butterworth in 1953. This division, based on the disease's evaluation, resulted in primary (essential or non-essential) and secondary. The primary non-essential and secondary forms are generally associated with abnormalities (neurological and ophthalmological). However, the primary essential form does not present with related comorbidities. This pathology's etiology is unknown. Additionally, men are 5 times more likely to manifest it.^{10,12}

Clinically, it occurs during puberty and presents with 2 to 30 folds, which are 0.5 to 2 cm wide and approximately 1 cm deep. They are typically located on the occipital region, at the vertex. Nevertheless, they may cover the scalp in its entirety.^{11,12}

The primary form of CVG presents symmetrical folds in an anteroposterior direction, while the secondary form manifests asymmetrical and variably disposed folds.¹¹

Histopathology reveals that the primary form presents with normal skin or dermal thickening with adnexal hypertrophy. Secondary variants exhibit findings associated with the underlying disease process.¹¹

The present case followed a CVG patient without osteoarticular disorders or any hormonal and psychiatric conditions. The classic manifestations of the pathology were present. Additionally, even though its manifestation coincided with Darier Disease, the condition was identified as primary essential, given that no clinical association reports have been observed in the literature.

The treatment of this pathology requires proper diagnosis, which would contribute to determine the subjacent etiology in each case of secondary CVG. The treatment for the primary form only consists of adequate scalp hygiene (especially the furrows) to prevent secretion accumulation.^{12,14}

Surgical procedures are carried out solely if the patient presents psychological problems due to cosmetic complications caused by the condition; including simple excisions, tissue expansion or skin graft (conditioned by the size and locations of the lesions).^{12,14}

CONCLUSIONS

Darier Disease is a rare and well-defined pathology whose common complications involve inflammatory processes, superinfection and foul smell. Some cases reveal more than the condition's usual findings and present with extensive manifestations, affecting the quality of life of patients to varying degrees.

At the present time, the references do not encompass any correlation between these two pathologies. Consequently, both the magnitude and intrinsic nature of their association are unknown and no physiopathological nexus has been identified. Nevertheless, the two entities are independently associated to neuropsychiatric alterations, which justifies the importance of the research.

REFERENCES

1. Parlak M, Erdem T, Karakuzu. Darier's Disease Seen with Cutis Verticis Gyrata. *Acta Derm Venereol*. 2000;81.
2. Beiu C, Giurcaneanu C, Mihai M, Popa LG, Hage R. Darier Disease – A Clinical Illustration of Its High Variable Expressivity. *Cureus*. 2019;11(12).
3. Kositkuljorn C, Suchonwanit P. Darier's Disease: Report of a Case with Facial Involvement. *Case Rep Dermatol*. 2019;11(3):327–33.
4. García-Ramírez DG, González-Cabello D, Navarrete-Solís J. Enfermedad de Darier-White. *Dermatología Rev Mex*. 2016;60(2):142–8.
5. Rácz E, Kornseé Z, Csikós M, Dobos M, Salacz P, Kárpáti S. Darier's disease associated with cutis verticis gyrata, hyperprolactinaemia and depressive disorder. *Acta Derm Venereol*. 2006;86(1):59–60.
6. Takagi A, Kamijo M, Ikeda S. Darier disease. *J Dermatol*. 2016;43(3):275–9.
7. Castaño M, Litvack D, Consigli, Javier MVDL. Enfermedad de Darier Presentación en dos hermanos. *ArgentDermatol*. 2016;66(6):182–6.
8. V, Shwetha S S, B K, Yashoda Devi N R, T, Pavan kumar R P, Krishnamurthy yashaswi. Spectrum of features in Darier's disease: A case report with emphasis on differential diagnosis. *J Oral Biol Craniofacial Res*. 2019;9(2):215–20.
9. Sondhi M, Vashist S. Case Report Darier's Disease – Response to Oral Vitamin A: Report of a Case and Brief Review. *Indian Dermatol Online J*. 2020;11(1):72–8.
10. Aslam C, Tan O, Hosnuter M, Isik D. Primary Cutis Verticis Gyrata Simple Resolution With Maxillary O-Ring Attachment Overdenture. *J Craniofac Surg*. 2015;26(3):974–5.
11. Escobar K, Díaz J. Cutis verticis gyrata primaria esencial: reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica*. 2019;17(1):21–4.
12. García-Arpa M, Flores-Terry MA, González-Ruiz L, Franco-Muñoz M, Calvo-García M. Primary essential cutis verticis gyrata: A scalp condition that may appear in various disorders. *Sultan Qaboos Univ Med J*. 2018;18(4):e560–2.
13. Rallo MS, Nosko M, Agag RL, Xiong Z, Al-Mufti F, Roychowdhury S, et al. Neurosurgical and Scalp Reconstructive Challenges During Craniotomy in the Setting of Cutis Verticis Gyrata. *World Neurosurg* [Internet]. 2019;125:392–7. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.01.217>
14. Mutlu Ozay, Colak O, Canli, Mert, Akcay A. Scalp reconstruction with free latissimus dorsi flap in a patient with giant cutis verticis gyrata. *J Craniofac Surg*. 2016;27(6):e553–4.

CASO CLÍNICO

Dermatitis Flagelada por hongo Shiitake: a propósito de un caso

Juanita Monje Dussán,* Juan Guillermo Chalela Mantilla**

* Médica egresada Universidad de Los Andes, Bogotá, Colombia. Asistente sección Dermatología Fundación Santa Fé de Bogotá.

** Especialista en Medicina Interna y Dermatología, miembro de la sección de Dermatología Fundación Santa Fé de Bogotá

Correspondence:

Palabras Clave:

RESUMEN

La dermatitis flagelada por hongos Shiitake (*Lentinula edodes*) es una toxicodermia causada por la ingesta de hongos Shiitake crudos o mal cocidos. La reacción cutánea clásica consiste en eritema lineal con presencia de pápulas o papulovesículas, asociado al fenómeno de Koebner con marcado prurito. La fisiopatología es aún estudiada, no obstante, se cree es causado por el Lentinano, un β -glucano termolábil presente en el hongo. Inicialmente reportada en Japón, con aumento de reportes a nivel mundial a medida que el cultivo y consumo del hongo Shiitake incrementa.

REPORTE DE CASO

Paciente masculino de 45 años de edad, natural de la ciudad de Bogotá, Colombia. Sin antecedentes de importancia para el caso. Realiza consulta telefónica por cuadro de 8 horas de evolución consistente en aparición de lesiones en espalda, papulares, eritematosas de patrón lineal, intensamente pruriginosas. Envía fotos por medio telefónico (Figuras 1 y 2).

El prurito de las lesiones presenta mejoría leve al colocar compresas frías sobre las mismas. Familiar médico le formula antihistamínico (Loratadina) sin mejoría alguna del cuadro y aparición rápida de nuevas lesiones, por lo que decide consultar telefónicamente a dermatología.

Se interroga al paciente y no reporta historia previa de medicamentos, contacto con personas enfermas, no sintomatología adicional.

Por las características de las lesiones se indaga sobre ingesta de alimentos en los últimos días donde se da a conocer el consumo de comida oriental con base en hongos Shiitake el mismo día del inicio del cuadro.



Figura 1. Lesiones lineares eritematosas conformadas por pápulas agrupadas en el dorso



Figura 2. Acercamiento de las lesiones con mejor evidencia de pápulas eritematosas.

Dado el cuadro clínico y antecedente positivo de ingesta de hongos Shiitake se da el diagnóstico de dermatitis flagelada por hongos Shiitake y comienza tratamiento.

INTRODUCCIÓN

La dermatitis flagelada por hongos Shiitake fue descrita por primera vez en 1977 por Nakamura,¹ es una reacción cutánea intensamente pruriginosa con un patrón lineal de pápulas, papulovesículas y algunos casos descritos con aparición de pústulas² que se presenta posterior al consumo de hongos Shiitake crudos o mal cocidos. Igualmente se ha reportado la aparición de lesiones al manipular los hongos directamente, lo cual genera una dermatitis de contacto al hongo. Este hongo ha sido ampliamente utilizado en la medicina tradicional China desde los tiempos de la dinastía Ming (1368-1644) como tratamiento para dolor articular,

fatiga e incluso el envejecimiento.³ Hoy en día se ha investigado el potencial del hongo Shiitake como tratamiento anticancerígeno por las propiedades antitumorales del β -glucano de la Lentinula edodes⁴ así como sus propiedades antihipertensivas, efectos inmunomoduladores, reducción de colesterol, fuente de vitamina D, entre otras.⁵⁻⁷ De importancia actual y mundial, se ha estado investigando recientemente su posible efecto protector en pacientes COVID-19 dada su capacidad inmunomoduladora y citoprotectora a nivel pulmonar.⁸ El aumento del cultivo y consumo de este hongo en las diferentes cocinas mundiales a incrementado el interés y el número de casos reportados en la literatura de la dermatitis flagelada por hongo Shiitake.

HALLAZGOS CLÍNICOS

La presentación clásica de este cuadro consta de lesiones urticariformes, lineares, eritematosas e intensamente pruriginosas 24 a 48 horas posterior al consumo de hongo Shiitake, asociado al fenómeno de Koebner. Se han reportado lesiones menos frecuentes como petequias, pústulas e hiper pigmentación con la exposición al sol.⁹ En algunos casos se han descrito síntomas y signos sistémicos tales como fiebre, diarrea, parestesias en manos, compromiso de mucosas y conjuntivitis.^{7,10} La mayoría de lesiones se presentan en el tronco y extremidades no obstante hay reportes de aparición de lesiones en rostro y cuero cabelludo.¹¹

ETIOLOGÍA

El mecanismo de toxicidad del hongo en la piel no es completamente entendido hasta el momento. Una hipótesis es que trata de un mecanismo de toxicidad por el polisacárido lentinano, propio del hongo Shiitake. Este es un β -glucano termolábil que es inactivado al ser expuesto a temperaturas elevadas (alrededor de 150°C) condición que explicaría que la dermatitis flagelada por este hongo es únicamente presentada posterior al consumo crudo o mal cocido, en cantidades excesivas.¹² Una segunda hipótesis propone una reacción de hipersensibilidad mediada por linfocitos Th1, en pacientes genéticamente predispuestos por

presentar alelos HLA específicos, que les genere mayor riesgo de presentar la toxicodermia con ingesta de cantidades de lentinano. Hasta el momento no hay conocimiento de alelos específicos que generen esta reacción de hipersensibilidad.⁷

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es clínico y basado en antecedentes de consumo del hongo. No es imprescindible la realización de un estudio de coloración en biopsia. De ser realizada, la patología es inespecífica. Muestra espongiosis e infiltrado linfocítico perivascular en la dermis superficial con presencia ocasional de infiltrado eosinófilo o neutrofilico.^{7,13} Los estudios de laboratorio no se muestran alterados o son inespecíficos y no son una ayuda diagnóstica en este caso.

Dentro de los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta, importante la dermatitis flagelada por bleomicina (Figura 3) con una incidencia de hasta 22%.¹⁴ Igualmente se han reportado casos de dermatitis flageladas en pacientes VIH positivo o como reacción cutánea a otros agentes antineoplásicos como el trastuzumab y la combinación Tegafur/Gimeracil/Oteracil designados para el tratamiento de cáncer gástrico, de seno, esofágico, entre otros.^{15,16}



Figura 3. Dermatitis flagelada por bleomicina en extremidad superior.

TRATAMIENTO

El tratamiento se enfoca en el manejo sintomático, ya que en la gran mayoría de los casos esta toxicodermia es autolimitada. El manejo se basa en corticoesteroides tópicos y antihistamínicos aunque en ocasiones se puede considerar el uso de corticoesteroides sistémicos en casos de pacientes con síntomas severos.⁷

PRONÓSTICO

La dermatitis por hongos Shiitake resuelve por completo dentro de un rango de 6-8 semanas, a nuestro conocimiento no hay presencia de secuelas tales como hiperpigmentación o cicatrización. Dentro de los primeros días y semanas se debe tener precaución con la exposición al sol ya que en estos momentos se puede generar hiperpigmentación transitoria por complejos inflamatorios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nakamura T. Shiitake { *Lentinus edodes* } dermatitis. 1992;65-70.
2. Hamer SE, Kulkarni K, Cohen SN. Shiitake dermatitis with oral ulceration and pustules. Clin Exp Dermatol. 2015;40(3):332-3.
3. Money NP. Are mushrooms medicinal? Fungal Biol [Internet]. 2016;120(4):449-53. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.funbio.2016.01.006>
4. Xu H, Zou S, Xu X, Zhang L. Anti-Tumor effect of β -glucan from *Lentinus edodes* and the underlying mechanism. Sci Rep [Internet]. 2016;6(February):1-13. Available from: <http://dx.doi.org/10.1038/srep28802>
5. Yang HJ, Kim MJ, Kwon DY, Kim DS, Zhang T, Ha C, et al. Combination of aronia, red ginseng, shiitake mushroom and nattokinase potentiated insulin secretion and reduced insulin resistance with improving gut microbiome dysbiosis in insulin deficient type 2 diabetic rats. Nutrients. 2018;10(7).
6. Cardwell G, Bornman JF, James AP, Black LJ. A review of mushrooms as a potential source of dietary vitamin D. Nutrients. 2018;10(10):1-11.
7. Nguyen AH, Gonzaga MI, Lim VM, Adler MJ, Mitkov M V., Cappel MA. Clinical features of shiitake dermatitis: a systematic review. Int J Dermatol. 2017;56(6):610-6.

8. Murphy EJ, Masterson C, Rezoagli E, Toole DO, Major I, Stack GD, et al. Since January 2020 Elsevier has created a COVID-19 resource centre with free information in English and Mandarin on the novel coronavirus COVID-19. The COVID-19 resource centre is hosted on Elsevier Connect, the company's public news and information website. Elsevier hereby grants permission to make all its COVID-19-related research that is available on the COVID-19 resource centre - including this research content - immediately available in PubMed Central and other publicly funded repositories, such as the WHO COVID database with rights for unrestricted research re-use and analyses in any form or by any means with acknowledgement of the original source. These permissions are granted for free by Elsevier for as long as the COVID-19 resource centre remains active. β -Glucan extracts from the same edible shiitake mushroom *Lentinus edodes* produce differential in-vitro immunomodulatory and pulmonary cytoprotective effects —Implications for coronavirus disease (COVID-19) immunotherapies. 2020;(January).
9. Ribeiro CS, Sodré CT, Ramos-E-Silva M. Flagellate dermatitis by Shiitake mushroom. *Case Rep Dermatol*. 2019;11(2):220–5.
10. Netchiporouk E, Pehr K, Ben-Shoshan M, Billick RC, Sasseville D, Singer M. Pustular flagellate dermatitis after consumption of shiitake mushrooms. *JAAD Case Reports* [Internet]. 2015;1(3):117–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jdc.2015.02.010>
11. Mendonça FMI, Márquez-García A, Méndez-Abad C, Rodríguez-Pichardo A, Perea-Cejudo M, Ríos Martín JJ, et al. Flagellate dermatitis and flagellate erythema: report of 4 cases. *Int J Dermatol*. 2017;56(4):461–3.
12. Boels D, Landreau A, Bruneau C, Garnier R, Pulce C, Labadie M, et al. Shiitake dermatitis recorded by French Poison Control Centers—new case series with clinical observations. *Clin Toxicol*. 2014;52(6):625–8.
13. Stephany MP, Chung S, Handler MZ, Handler NS, Handler GA, Schwartz RA. Shiitake Mushroom Dermatitis: A Review. *Am J Clin Dermatol*. 2016;17(5):485–9.
14. Erkek ET, Karaali CN. Bleomycin-Induced Flagellate Dermatitis. *Turkish J Haematol Off J Turkish Soc Haematol*. 2019;36(2):137–8.
15. Cohen PR. Trastuzumab-Associated Flagellate Erythema: Report in a Woman with Metastatic Breast Cancer and Review of Antineoplastic Therapy-Induced Flagellate Dermatoses. *Dermatol Ther (Heidelb)*. 2015;5(4):253–64.
16. Goto H, Sugita K, Yanagihara S, Yamamoto O. Shiitake Dermatitis-like Eruption Due to Tegafur / Gimeracil / Oteracil Combination Usage. 2017;179–81.

CASE REPORT

Shiitake mushroom Flagellate Dermatitis: Case report

Juanita Monje Dussán,* Juan Guillermo Chalela Mantilla**

* Physician from University of Los Andes, Bogotá, Colombia. Dermatologist Assistant at Santa Fe de Bogotá Foundation.

** Internist and dermatologist, member at the dermatology department of Santa Fe de Bogotá Foundation.

Correspondence:

Palabras Clave:

ABSTRACT

Shiitake mushroom flagellate (*Lentinula edodes*) dermatitis is a cutaneous reaction caused by ingestion of raw or undercooked Shiitake mushrooms. Classic cutaneous symptoms consist of linear erythema with the presence of papules or papulovesicles, associated with the Koebner phenomenon and marked itching. Pathophysiology is currently under study. However, it is believed to be caused by Lentinan, a heat-labile β -glucan that is present in the fungus. It was initially reported in Japan. Nonetheless, cases escalated worldwide as cultivation and consumption of the Shiitake mushroom became more popular.

CASE REPORT

A 45-year-old male patient from the city of Bogotá, Colombia presented with a case with no relevant medical history. The patient made a telephone consultation regarding a consistent eight-hour evolution case manifesting papular, erythematous, heavily pruriginous, linear lesions on the back. Pictures are sent through telephone (Figures 1 and 2).

Itching of lesions slightly improves after application of cold compresses. A physician in the family prescribes antihistaminic drug (Loratadine), which shows no improvement. Furthermore, there is a rapid reappearance of lesions, for which the patient decides to have a dermatology phone consultation.

The patient is inquired, and he reports no medical history regarding medicine intake, contact with the ill and additional symptoms.

The features of the lesions suggest an inquiry about food ingestion during the last few days, which reveals intake of oriental food based on Shiitake mushrooms on the same day the clinical picture initiated.



Figure 1. Linear erythematous lesions conformed by grouped papules on the back.



Figure 2. Approximation of lesions showing improved evidence of erythematous papules.

Diagnosis of Shiitake mushroom flagellate dermatitis is confirmed due to the observed clinical picture and positive history regarding Shiitake ingestion. Consequently, treatment commences.

INTRODUCTION

Shiitake mushroom flagellate dermatitis was initially described by Nakamura in 1977¹ as a severely pruriginous cutaneous reaction of linear pattern conformed by papules, papulovesicles and, in some cases, pustules.² The condition manifests as a result of raw or under-cooked Shiitake mushroom consumption. Moreover, there are reports of lesions caused by direct manipulation of the mushroom, generating contact dermatitis. This mushroom has been widely employed in Chinese traditional medicine since the ruling of the Ming dynasty (1368–1644) to treat joint

pain, fatigue and even old age.³ There is current research of the Shiitake mushroom as a potential anticancer treatment considering the antitumor properties of *Lentinula edodes*' β -glucan,⁴ as well as its antihypertensive properties, immunomodulating effects, cholesterol reduction, vitamin D source, among others.^{5–7} The potential protective effect (pulmonary immunomodulating and cytoprotective capacity) of this world-renowned mushroom for COVID-19 patients is currently under research. The augmentation of Shiitake cultivation and consumption throughout global cuisine has increased the interest and case reports in the literature regarding Shiitake mushroom flagellate dermatitis.

CLINICAL FINDINGS

The clinical picture's classic presentation presents with urticarial, linear, erythematous and severely pruriginous lesions, surging 24 to 48 hours after Shiitake mushroom consumption, associated to the Koebner phenomenon. There are reports of less frequent lesions, such as petechiae, pustules and hyperpigmentation due to sun exposure.⁹ Some cases have reported symptoms and systemic signs of fever, diarrhea, hand paresthesias, mucosal involvement and conjunctivitis.^{7,10} Most lesions manifest in the torso and limbs. Nevertheless, reports of lesions in the face and scalp have been described.¹¹

ETIOLOGY

At the moment, Shiitake's cutaneous toxicity mechanism still poses questions. A hypothesis states the toxicity mechanism exists because of the mushroom's lentinan polysaccharide. This thermolabile β -glucan becomes inactivated after high temperature exposure (around 150°C). Such condition explains why one would present with flagellate dermatitis after excessive raw or under-cooked consumption of this mushroom.¹² A second hypothesis proposes the toxicity is set in motion due to a hypersensitivity reaction mediated by Th1 lymphocytes in genetically predisposed patients which present specific HLA alleles and

are at a greater risk of suffering from toxicoderm by lentinan ingestion. There is no current knowledge about which alleles generate such hypersensitivity reaction.⁷

DIAGNOSIS

Diagnosis is clinical and based on Shiitake mushroom consumption history. Staining examination of biopsy is not essential. If performed, the pathology is inconclusive. It reveals spongiosis and perivascular lymphocytic infiltrate at the superficial dermis with occasional presence of eosinophil or neutrophil infiltrate.^{7,13} Laboratory tests do not show any alteration. Furthermore, they are unspecific, which does not contribute to the diagnosis of the case.

Among differential diagnoses, bleomycin flagellate dermatitis (Figure 3) is to be considered with an incidence of up to 22%.¹⁴ Additionally, there are case reports regarding flagellate dermatitis in HIV-positive patients or as a cutaneous reaction to other antineoplastic agents, such as trastuzumab and the tegafur/gimeracil/oteracil combination prescribed for gastric, breast, esophageal cancer, and others.^{15,16}



Figure 3. Bleomycin flagellate dermatitis in upper limb.

TREATMENT

The focus of treatment lies on symptomatic management, as most cases present with autolimited toxicoderm. This treatment is based on topical corticosteroids and antihistaminics. However, in many occasions, the use of systemic corticosteroids may be considered on patients with severe symptoms.⁷

PROGNOSIS

Shiitake mushroom dermatitis was fully cured after a period of six to eight weeks with no presence of side effects, such as hyperpigmentation or scarring. During the first few days and weeks, sun exposure must be limited as to avoid postinflammatory temporary hyperpigmentation.

REFERENCES

1. Nakamura T. Shiitake { *Lentinus edodes* } dermatitis. 1992;65–70.
2. Hamer SE, Kulkarni K, Cohen SN. Shiitake dermatitis with oral ulceration and pustules. *Clin Exp Dermatol*. 2015;40(3):332–3.
3. Money NP. Are mushrooms medicinal? *Fungal Biol [Internet]*. 2016;120(4):449–53. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.funbio.2016.01.006>
4. Xu H, Zou S, Xu X, Zhang L. Anti-Tumor effect of β -glucan from *Lentinus edodes* and the underlying mechanism. *Sci Rep [Internet]*. 2016;6(February):1–13. Available from: <http://dx.doi.org/10.1038/srep28802>
5. Yang HJ, Kim MJ, Kwon DY, Kim DS, Zhang T, Ha C, et al. Combination of aronia, red ginseng, shiitake mushroom and nattokinase potentiated insulin secretion and reduced insulin resistance with improving gut microbiome dysbiosis in insulin deficient type 2 diabetic rats. *Nutrients*. 2018;10(7).
6. Cardwell G, Bornman JF, James AP, Black LJ. A review of mushrooms as a potential source of dietary vitamin D. *Nutrients*. 2018;10(10):1–11.
7. Nguyen AH, Gonzaga MI, Lim VM, Adler MJ, Mitkov M V., Cappel MA. Clinical features of shiitake dermatitis: a systematic review. *Int J Dermatol*. 2017;56(6):610–6.

8. Murphy EJ, Masterson C, Rezoagli E, Toole DO, Major I, Stack GD, et al. Since January 2020 Elsevier has created a COVID-19 resource centre with free information in English and Mandarin on the novel coronavirus COVID-19. The COVID-19 resource centre is hosted on Elsevier Connect, the company's public news and information website. Elsevier hereby grants permission to make all its COVID-19-related research that is available on the COVID-19 resource centre - including this research content - immediately available in PubMed Central and other publicly funded repositories, such as the WHO COVID database with rights for unrestricted research re-use and analyses in any form or by any means with acknowledgement of the original source. These permissions are granted for free by Elsevier for as long as the COVID-19 resource centre remains active. β -Glucan extracts from the same edible shiitake mushroom *Lentinus edodes* produce differential in-vitro immunomodulatory and pulmonary cytoprotective effects —Implications for coronavirus disease (COVID-19) immunotherapies. 2020;(January).
9. Ribeiro CS, Sodré CT, Ramos-E-Silva M. Flagellate dermatitis by Shiitake mushroom. *Case Rep Dermatol*. 2019;11(2):220–5.
10. Netchiporouk E, Pehr K, Ben-Shoshan M, Billick RC, Sasseville D, Singer M. Pustular flagellate dermatitis after consumption of shiitake mushrooms. *JAAD Case Reports* [Internet]. 2015;1(3):117–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jdc.2015.02.010>
11. Mendonça FMI, Márquez-García A, Méndez-Abad C, Rodríguez-Pichardo A, Perea-Cejudo M, Ríos Martín JJ, et al. Flagellate dermatitis and flagellate erythema: report of 4 cases. *Int J Dermatol*. 2017;56(4):461–3.
12. Boels D, Landreau A, Bruneau C, Garnier R, Pulce C, Labadie M, et al. Shiitake dermatitis recorded by French Poison Control Centers—new case series with clinical observations. *Clin Toxicol*. 2014;52(6):625–8.
13. Stephany MP, Chung S, Handler MZ, Handler NS, Handler GA, Schwartz RA. Shiitake Mushroom Dermatitis: A Review. *Am J Clin Dermatol*. 2016;17(5):485–9.
14. Erkek ET, Karaali CN. Bleomycin-Induced Flagellate Dermatitis. *Turkish J Haematol Off J Turkish Soc Haematol*. 2019;36(2):137–8.
15. Cohen PR. Trastuzumab-Associated Flagellate Erythema: Report in a Woman with Metastatic Breast Cancer and Review of Antineoplastic Therapy-Induced Flagellate Dermatoses. *Dermatol Ther (Heidelb)*. 2015;5(4):253–64.
16. Goto H, Sugita K, Yanagihara S, Yamamoto O. Shiitake Dermatitis-like Eruption Due to Tegafur / Gimeracil / Oteracil Combination Usage. 2017;179–81.

CASO CLÍNICO

Telangiectasia Unilateral Nevoide: Reporte de un caso y revisión de la literatura

Juan Carlos Diez de Medina,* Carolina Antezana,** Martín Sangueza***

* Jefe de enseñanza e investigación Fundación Piel Bolivia

** Médica Dermatóloga Fundación piel Bolivia

*** Profesor de Posgrado de Dermatología y Patología, Universidad Mayor de San Andrés, Bolivia

Correspondencia:

Palabras claves: telangiectasia unilateral nevoide

RESUMEN

La telangiectasia unilateral nevoide (TNU) es una dermatosis benigna, poco frecuente, que afecta principalmente la cara y cuello, a nivel de los dermatomas trigeminal y cervical (tercero y cuarto).

Caracterizada por lesiones vasculares de tipo telangiectasias, unilaterales, con distribución lineal, segmentaria o metamérica. Puede ser congénita o adquirida cuando se presenta un exceso fisiológico o patológico de estrógenos, como en la pubertad, embarazo o enfermedad hepática crónica. Se relaciona con un incremento de los receptores para estrógenos y progesterona en la piel afectada.

Presentamos un paciente de sexo masculino de 22 años de edad con dermatosis en cara interna de muslo derecho, clínica e histológicamente compatible con TNU de localización poco frecuente.

INTRODUCCIÓN

La telangiectasia nevoide unilateral (TNU) es un trastorno vascular cutáneo benigno, caracterizada por la presencia de múltiples telangiectasias lineales de aspecto arborescente, sin vaso central, no confluyentes, de distribución unilateral. Asienta con preferencia en la zona cefálica, aunque también puede localizarse en tronco, miembros e incluso en un hemicuerpo. Puede ser congénita o más frecuentemente adquirida, y en este último caso suele asociarse a estados de hiperestrogenismo fisiológico o patológico. Predomina en el sexo femenino y en la edad fértil de la vida.

El diagnóstico de esta entidad es la correlación clínico-patológica. No es indispensable la implementación de terapéutica alguna, pero existen varias alternativas disponibles para los casos en que sea requerida una mejora desde el punto de vista estético.

Presentamos un paciente de sexo masculino, en el cual se realizó diagnóstico de TNU sobre la base del examen físico completo de la piel y estudios complementarios. Realizamos una breve revisión de esta entidad.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 22 años de edad, sin antecedentes familiares y personales de importancia. Refiere aparición de lesiones en cara interna de muslo derecho de aproximadamente 8 meses de evolución que fueron aumentando en forma paulatina asintomática, se hace más evidente con el calor.

Al examen físico se observaron múltiples telangiectasias de distribución segmentaria, que comprometían la totalidad de la cara interna del muslo derecho, exten-



Fig 1. Telangiectasias múltiples en cara interna muslo derecho y tercio proximal pierna homolateral.



Fig 2. Telangiectasias arboriformes sin vaso central.



Fig 3.

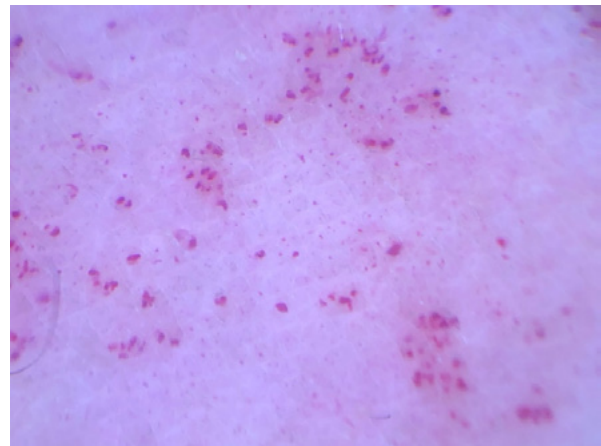


Fig 4. Dermatoscopia: vasos capilares dilatados y tortuosos.

diéndose hasta el tercio proximal de la pierna homolateral (Foto 1–3). Las lesiones desaparecieron completamente con la vitropresión.

La dermatoscopia mostró la presencia de vasos capilares dilatados y tortuosos. (Foto 4).

Con diagnóstico clínico y dermatoscopia presuntiva de TNU, se realiza examen histopatológico de una de las lesiones, que informó dilatación vascular sin proliferación endotelial en dermis papilar y media, hallazgos compatibles con esta entidad (Foto 5).

La rutina de laboratorio y el perfil tiroideo fueron informados dentro de parámetros normales.

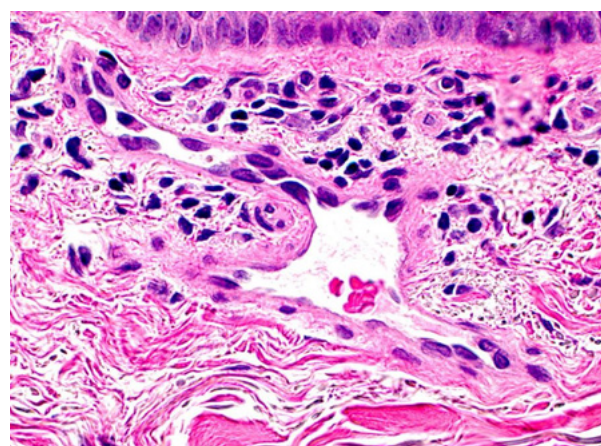


Fig 5. Dermis: vasos capilares dilatados y congestionados (H/E 20x)

DISCUSIÓN

La enfermedad fue descrita originalmente por Blaschko, en 1899. Pautrier y Ullmo en 1931 emplearon el término “telangiectasia en araña adquirida.” En 1964 Bowen publicó un caso como “microtelangiectasia esencial progresiva unilateral”. El nombre de “telangiectasia nevoide unilateral” fue sugerido por primera vez en 1970 por Selmanowitz. En el mismo año Aram y Solomon reportaron un caso de “telangiectasia lineal.” En 1972, se adicionaron otros casos por Cunliffe y colaboradores con el término de “nevo araña unilateral”¹ y por Koop-manns-van Dorp simplemente como “telangiectasia unilateral.” En 1978 Wilkin sugirió el término de “telangiectasia superficial del dermatoma unilateral.”^{2,3}

Puede ser congénita o más frecuentemente adquirida a lo largo de la vida. Los casos congénitos son raros y ocurren durante o luego del período neonatal. Son más comunes en el sexo masculino.^{3,4}

Las formas adquiridas son mucho más frecuentes y tienen predilección por el sexo femenino durante la edad fértil de la vida, aunque pueden desarrollarse a cualquier edad. Suelen relacionarse con estados de hiperestrogenismo fisiológico o patológico.

Dentro de las causas fisiológicas de hiperestrogenismo, se mencionan la pubertad, la toma de anovulatorios y el embarazo.^{5,6}

Dentro de las causas patológicas pueden mencionarse a la hepatopatía alcohólica o infecciosa (HCV, HBV) y los tumores primitivos o metastásicos de hígado.^{3,7-9}

Existen informes en la literatura de casos asociados de TNU con hipertiroidismo¹⁰. mientras que en otros no se observan anomalías asociadas.^{11,12}

La acción estrogénica produce liberación de óxido nítrico causando relajación de los vasos capilares; esta teoría es apoyada por el predominio en mujeres adolescentes y pacientes con enfermedad hepática crónica que presentan esta dermatosis, sin embargo, el papel estrogénico sigue sin estar claro debido a la falta de

receptores en la piel y niveles de estrógenos y progesterona normales en algunos pacientes con TNU.¹³

Happle en el 2015 describió una clasificación detallada de malformaciones capilares, lo que sugiere que la TNU es una malformación capilar que quizás representa un nevo. También mencionó que se han descrito dos tipos diferentes de TNU; el tipo punteado y en parches; máculas eritematosas dispuestas en un patrón segmentario en un lado del cuerpo.¹⁴

El diagnóstico se realiza por la correlación clínico-patológica, presencia de manchas vasculares de tipo telangiectasias arborescentes sin vaso central, cuyo número, forma y tamaño es variable.

La dermatoscopia es una herramienta útil en el diagnóstico; presencia de vasos capilares dilatados tortuosos en un patrón reticulado, distintivo en esta entidad que corrobora el diagnóstico diferencial con otras entidades como el Angioma serpiginoso.¹⁵

En la histopatología se observa a nivel de la dermis superficial, media y en menor grado en la profunda, numerosos vasos dilatados de pequeño calibre. Se producen por dilataciones de las vénulas postcapilares del plexo horizontal superficial.^{16,17}

Los diagnósticos diferenciales que pueden plantearse son el angioma serpiginoso de Hutchinson, la telangiectasia hemorrágica familiar o síndrome de Rendu-Osler-Weber, la telangiectasia esencial generalizada, la telangiectasia macular eruptiva perstans, los angiomas estelares simples y dermatosis purpúricas pigmentarias.^{8,18-20}

En ocasiones las lesiones involucionan espontáneamente, como en los casos relacionados con el embarazo, pues desaparecen después del parto, pero por lo general son persistentes y no existe un tratamiento específico.

Dentro de las alternativas terapéuticas para este trastorno meramente estético incluyen electrocoagulación, radiofrecuencia, criocirugía o láser de CO₂, argón, Nd:YAG, dye láser o luz pulsada intensa con grado de respuesta variable.^{7,8,21-23}

CONCLUSIONES

El interés de la presentación es comunicar un caso de una entidad poco frecuente en un paciente varón con el diagnóstico de telangiectasia unilateral nevoide adquirida de tipo punteado, dermatosis descrita con mayor frecuencia en el sexo femenino, donde no se constató enfermedad asociada ni se realizó tratamiento, actualmente se encuentra en observación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cunliffe W, Dodman B, Butterworth M. Unilateral spider naevi. *Br J Dermatol* 1972;87:51-52.
2. Wilkin J, Smith G, Cullison D, Peters G, et al. Unilateral dermatomal superficial telangiectasia. *J Am Acad Dermatol* 1983;8:468-477.
3. Karakas M, Durdu M, Sönmezoglu S, Akman A, et al. Unilateral nevoid telangiectasia. *J Dermatol* 2004;31:109-112.
4. Sardana K, Sarkar R, Basu S, Sharma R, et al. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *J Dermatol* 2001;28:453-454.
5. Tok J, Berberian BJ, Sulica VI. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Cutis* 1994; 53:53-54.
6. Woollons A, Darkey CR. Unilateral naevoid telangiectasia syndrome in pregnancy. *Clin Exp Dermatol* 1996;21:459-460.
7. Cabrera H, García S. Nevos vasculares. En: Cabrera H, García S. Nevos. Buenos Aires: Editorial Actualizaciones Médicas S.R.L.; 1998. pp. 113-114.
8. Coronell S, Soljancic C, Ruiz Berguerie J, Cohen Sabban E y cols. Telangiectasia unilateral nevoide. Presentación de un caso. *Dermatol Argent* 2003;5:285-288.
9. Hynes LR, Shenefelt PD. Unilateral nevoid telangiectasia: Occurrence in two patients with hepatitis C. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:819-822.
10. Kavak A, Kutluay L. Unilateral Nevoid Telangiectasia and Hyperthyroidism: A new association or coincidence? *J Dermatol*. 2004;31:411-414.
11. Karabudak O, Dogan B, Taskapan O, Harmanyeri Y. Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *J Dermatol* 2006; 33:825-826.
12. Taskapan O, Harmenyeri Y, Sener O. Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1997;77:62-63.
13. Wenson SF, Jan F, Sepehr A. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome: a case report and review of the literature. *Dermatol Online J*. 2011;17(5):2.
14. Happle R. Capillary malformations: a classification using specific names for specific skin disorders. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015; 29: 2295-305.
15. Villela U. Dermoscopy as an Important Tool for differentiating Unilateral Nevoid Telangiectasia and Angioma Serpiginosum. *Dermatol Pract Concept* 2019;9(4):14.
16. Elder D, Lever W. Histopatología de la piel. 8ª ed. Buenos Aires: Intermédica, 1999;778.
17. Weedon D, Strutton G. Piel patología. Madrid: Marbán, 2002;826.
18. Woscoff A, Bermejo I, Wagner A, Jaimovich C y cols. Telangiectasia nevoide unilateral (Estudio de receptores estrogénicos). *Arch Argent Dermatol* 1987;37:21-26.
19. De Gálvez Aranda MV, Herrera Ceballos E. Casos para el diagnóstico. Lesiones eritematosas de aparición en la pubertad. *Piel* 2001;16:37-38.
20. Trüeb RM, Burg G. Unilateral "nevoid" spider nevi. *Vasa* 1993; 22:82-85.
21. Sánchez Regaña M, Fortaleza FJ, Creus L y cols. Telangiectasia nevoide uni-lateral: tratamiento con laser CO2. *Actas Dermosifiliogr* 1994; 85:378-380.
22. Sharma VK, Khandpur S. Unilateral nevoid telangiectasia - response to pulsed dye laser. *Inter J Dermatol* 2006;45:960-964.
23. Sánchez-Regaña M, Forteza F, Creus L, Umbert P. Telangiectasia nevoide unilateral: tratamiento con láser CO2. *Actas Dermosifiliogr* 1994;85:378-380.

CASE REPORT

Unilateral Nevoid Telangiectasia: Case report and literature review

Juan Carlos Diez de Medina,* Carolina Antezana,** Martin Sangueza***

* Director of Education and Research at Piel Bolivia Foundation
** Dermatologist at Piel Bolivia Foundation
*** Professor of Pathology and Dermatology Postgraduate Course at Universidad Mayor de San Andrés, Bolivia

Correspondence:

Palabras claves: unilateral nevoid telangiectasia

ABSTRACT

Unilateral nevoid telangiectasia (UNT) is a benign, rare dermatosis, which primarily involves the face and neck on the trigeminal and cervical dermatomes (third and fourth).

It is characterized by telangiectatic, unilateral vascular lesions of linear, segmental or metameric distribution. It may be congenital or acquired, such as in the case of physiological or pathological estrogen excess presented in puberty, pregnancy or chronic liver disease. Such condition is related to an increase of estrogen and progesterone receptors in the involved skin.

A 22-year-old male patient presents with dermatosis on the right thigh's inner face, clinically and histologically compatible with UNT of rare localization.

INTRODUCTION

Unilateral nevoid telangiectasia (UNT) is a benign cutaneous vascular condition, characterized by the presence of multiple linear and non-coalescent arborizing telangiectasias of unilateral distribution, without a central vessel. Though it is most frequently located at the cephalic region, it may also manifest in the torso, limbs, and even in one half of the body. It may be congenital. However, it is more commonly acquired, which may be associated with a physiological or pathological hyperestrogenic state. The condition mainly manifests in fertile females.

Diagnosis of this entity derives from clinical-pathological correlation. Therapy implementation is not essential. Nonetheless, several alternatives are available for cases which require a cosmetic condition improvement.

A male patient presents with a UNT diagnosis after full physical examination of the skin and complementary exams. A brief review of this entity was performed.

CLINICAL CASE

The case of a 22-year-old male patient with no relevant family or personal medical history is presented. He refers to the presence of 8-month lesions on the right thigh's inner face which grew over time without presenting any symptoms. In addition, by increased heat, they become more evident.

At physical examination, multiple telangiectasias of segmental distribution were observed. These involved all of the right thigh's inner face, extending past the proximal third of the ipsilateral leg (Figure 1, 2, 3). These lesions were completely removed by vitropression.

Dermoscopy showed the presence of dilated and tortuous capillary vessels. (Figure 4).

Histopathological examination of one of the lesions was performed in conjunction with clinical diagnosis and presumptive dermoscopy of UNT. This revealed vasodilation without endothelial proliferation in papillary



Fig 1. Multiple telangiectasias at right thigh's inner face and proximal third of the ipsilateral leg.



Fig 2. Arboriform telangiectasias without central vessel.



Fig 3.

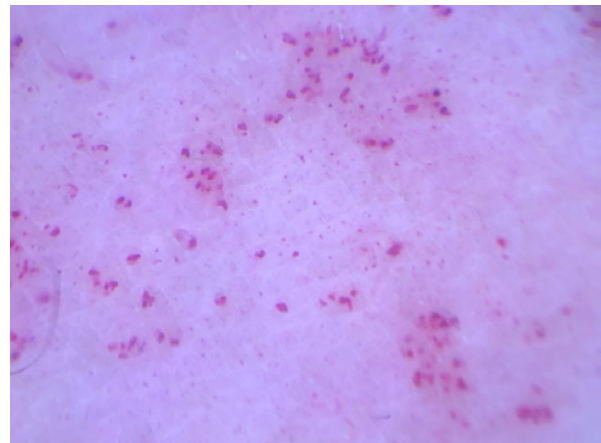


Fig 4. Dermoscopy: dilated and tortuous capillary vessels.

dermis, as well as findings which are compatible with the aforementioned entity (Figure 5).

Routine laboratory tests and the thyroid profile were classified as normal.

DISCUSSION

The disease was firstly described by Blaschkno in 1899. In 1931, Pautrier and Ullmo employed the term “acquired spider telangiectasia.” Around 1964, Bowen published a case titled “essential progressive unilateral microtelangiectasia.” The name “unilateral nevoid telangiectasia” was suggested by Selmanowitz for the first time in 1970. A case of “linear telangiectasia” was reported by Aram and Solomon that same year. In 1972, there were other cases, by Cunliffe and collaborators, denominated “unilateral spider nevus.” Moreover, Koop-manns-van Dorp presented a case known as “unilateral telangiectasia.”

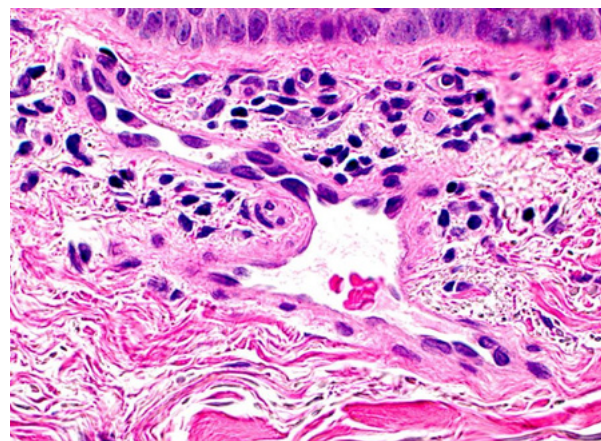


Fig 5. Dermis: dilated and congested capillary vessels (H/E 20x).

By 1978, Wilkin coined the term “unilateral dermatomal superficial telangiectasia.”^{2,3}

This condition may be congenital. However, it is more frequently acquired throughout a patient's life.

Congenital cases are rare, and they manifest during or after the neonatal period. They are more common amidst males.^{3,4}

Acquired cases occur more frequently among fertile females. Nonetheless, they can be developed at any stage in life. They are commonly related to a physiological or pathological hyperestrogenic state.

Puberty, pregnancy and anovulation medication intake are recognized physiological causes of hyperestrogenism.^{5,6}

Alcohol-related or infectious liver disease (HCV, HBV) and primitive or metastatic tumors of the liver classify within the condition's pathological causes.^{3,7-9}

Medical literature presents UNT cases associated to hyperthyroidism¹⁰. However, not all cases reveal associated anomalies.^{11,12}

Estrogenic action liberates nitric oxide, causing capillary vessels to enter a relaxed state. Such theory is supported by the predominance of teenage females and chronic liver disease patients presenting with this dermatosis. Nevertheless, the role of estrogen is not clear due to the lack of skin receptors and normal estrogen and progesterone levels in some UNT patients.¹³

In 2015, Happle reported a detailed capillary malformation classification, which included UNT; suggesting it may represent a nevus. In addition, he described two different types of UNT: the punctate and patchy types; erythematous macules distributed in a segmental pattern at one side of the body.¹⁴

Diagnosis is performed by clinical-pathological correlation, which reveals arborizing telangiectatic vascular spots, without a central vessel and variable number, size and shape.

Dermoscopy is an essential and helpful tool for diagnosis, revealing the presence of tortuous dilated capillary vessels distributed in a reticulated pattern, which is a distinctive feature which corroborates the differential diagnosis with other entities, such as the serpiginosum angioma.¹⁵

Histopathology showed numerous small-caliber dilated vessels in the superficial, mid-depth and deep dermis to a minor occurrence. They are produced by dilated post-capillary venules of the superficial horizontal plexus.^{16,17}

Potential differential diagnoses are Hutchinson's angioma serpiginosum, hereditary hemorrhagic telangiectasia or Rendu-Osler-Weber syndrome, generalized essential telangiectasia, telangiectasia macularis eruptiva perstans, simple stellar angiomas and pigmented purpuric dermatosis.^{8,18-20}

Occasionally, lesions involute spontaneously, as in pregnancy-related cases. They disappear after birth. However, in general, lesions are persistent, with no specific treatment.

Therapeutic alternatives for this solely cosmetic disorder include electrocoagulation, radiofrequency, cryosurgery or CO₂ laser, argon, Nd: YAG laser, dye laser or intense pulsed light (IPL), which presents a variable response.^{7,8,21-23}

CONCLUSIONS

This presentation aims to inform about the case of a rare entity manifested in a male patient, whose diagnosis refers to punctate acquired unilateral nevoid telangiectasia; a dermatosis which manifests more commonly in females. This anomaly presented with no associated condition. In addition, no treatment was undertaken. The case is currently undergoing observation

REFERENCES

1. Cunliffe W, Dodman B, Butterworth M. Unilateral spider naevi. *Br J Dermatol* 1972;87:51-52.
2. Wilkin J, Smith G, Cullison D, Peters G, et al. Unilateral dermatomal superficial telangiectasia. *J Am Acad Dermatol* 1983;8:468-477.
3. Karakas M, Durdu M, Sönmezoglu S, Akman A, et al. Unilateral nevoid telangiectasia. *J Dermatol* 2004;31:109-112.
4. Sardana K, Sarkar R, Basu S, Sharma R, et al. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *J Dermatol* 2001;28:453-454.

5. Tok J, Berberian BJ, Sulica VI. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Cutis* 1994; 53:53-54.
6. Woollons A, Darkey CR. Unilateral naevoid telangiectasia syndrome in pregnancy. *Clin Exp Dermatol* 1996;21:459-460.
7. Cabrera H, García S. Nevos vasculares. En: Cabrera H, García S. Nevos. Buenos Aires: Editorial Actualizaciones Médicas S.R.L.; 1998. pp. 113-114.
8. Coronell S, Soljancic C, Ruiz Berguerie J, Cohen Sabban E y cols. Telangiectasia unilateral nevoide. Presentación de un caso. *Dermatol Argent* 2003;5:285-288.
9. Hynes LR, Shenefelt PD. Unilateral nevoid telangiectasia: Occurrence in two patients with hepatitis C. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:819-822.
10. Kavak A, Kutluay L. Unilateral Nevoid Telangiectasia and Hyperthyroidism: A new association or coincidence? *J Dermatol*. 2004;31:411-414.
11. Karabudak O, Dogan B, Taskapan O, Harmanyeri Y. Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *J Dermatol* 2006; 33:825-826.
12. Taskapan O, Harmenyeri Y, Sener O. Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1997;77:62-63.
13. Wenson SF, Jan F, Sepehr A. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome: a case report and review of the literature. *Dermatol Online J*. 2011;17(5):2.
14. Happle R. Capillary malformations: a classification using specific names for specific skin disorders. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015; 29: 2295-305.
15. Villela U. Dermoscopy as an Important Tool for differentiating Unilateral Nevoid Telangiectasia and Angioma Serpiginosum. *Dermatol Pract Concept* 2019;9(4):14.
16. Elder D, Lever W. Histopatología de la piel. 8ª ed. Buenos Aires: Intermédica, 1999;778.
17. Weedon D, Strutton G. Piel patología. Madrid: Marbán, 2002;826.
18. Woscoff A, Bermejo I, Wagner A, Jaimovich C y cols. Telangiectasia nevoide unilateral (Estudio de receptores estrogénicos). *Arch Argent Dermatol* 1987;37:21-26.
19. De Gálvez Aranda MV, Herrera Ceballos E. Casos para el diagnóstico. Lesiones eritematosas de aparición en la pubertad. *Piel* 2001;16:37-38.
20. Trüeb RM, Burg G. Unilateral "nevoid" spider nevi. *Vasa* 1993; 22:82-85.
21. Sánchez Regaña M, Fortaleza FJ, Creus L y cols. Telangiectasia nevoide uni-lateral: tratamiento con laser CO2. *Actas Dermosifiliogr* 1994; 85:378-380.
22. Sharma VK, Khandpur S. Unilateral nevoid telangiectasia - response to pulsed dye laser. *Inter J Dermatol* 2006;45:960-964.
23. Sánchez-Regaña M, Forteza F, Creus L, Umbert P. Telangiectasia nevoide unilateral: tratamiento con láser CO2. *Actas Dermosifiliogr* 1994;85:378-380.

CASO CLÍNICO

Hemorragia Intracórnea asociada a Nevo Melanocítico de la Unión. Reporte de un caso y breve revisión con especial referencia a la Hemorragia Intracórnea, su Clínica y su Dermatoscopia

Enrique Úraga,* Juan Carlos Garcés,** Verónica Úraga,*** Andrea Lubkov****

* Dermatólogo Director del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"
** Dermatopatólogo
*** Médico Dermatólogo del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"
**** Dermatólogo Jefe del Servicio de Dermatoscopia y Mapeo Corporal Digital del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

Correspondencia a:
drenriqueuragap@hotmail.com

Palabras clave: Hemorragia intracórnea. Nevo melanocítico acral. Dermatoscopia. Diferencial

RESUMEN

La hemorragia intracórnea (HI) es una condición reportada bajo múltiples acepciones refiriéndose todas ellas a una lesión cutánea asintomática, generalmente relacionada con traumas previos y que se ubica preferencialmente en zonas acrales, histologicamente es característica la presencia de sangre dentro del estrato córneo.

Se reporta el caso de una paciente que consulta por presentar dos lesiones con apariencia névica ubicadas en la planta de pie derecho, la primera de larga evolución y la segunda con un mes de aparición y que es la que realmente motiva la consulta. Se realiza el examen clínico y dermatoscópico de las dos lesiones y se remiten para estudio histopatológico.

INTRODUCCIÓN

Este proceso fue reportado por primera vez por J Crissey y J Peachey en 1961 bajo el nombre de **petequias calcáneas**. Los autores refieren haber observado 16 casos en los dos años previos a su publicación presentándose como lesiones muy características ubicadas en forma bilateral y simétrica en los talones de jugadores de basketball que fueron atribuidas a una intensa actividad deportiva y cuya importancia radicaba en su diferenciación con el melanoma maligno.¹ Sin embargo, no todos los casos tienen influencia deportiva y hay reportes de petequias calcáneas sin antecedentes de esta práctica.²

SINONIMIAS

Dentro de la literatura médica se han registrado más de 18 nombres para describir aquellas lesiones con presencia de sangre dentro del estrato córneo como por ejemplo hematoma intracórneo, petequias calcáneas, pseudo-cromhidrosis plantar, talón negro y talon noir, talones del jugador de baloncesto, talón del jugador de tenis, dedo del pie del jugador de tenis, hematoma subcórneo, hiperqueratosis hemorrágica, hemorragia postraumática por punción cutánea, pie violeta traumático, hematoma subcórneo diseminado, petequias pigmentadas de la palma, mácula negra palmar, pulgar del jugador de playstation, hemorragia intraepidérmica punzante, hemorragia intraepidérmica punteada diseminada, palma

negra, siendo el nombre de talón negro el más utilizado probablemente por ser la ubicación más frecuente.³⁻¹⁰

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo femenino de 35 años de edad quien consulta por presentar dos pequeñas lesiones localizadas en la planta del pie derecho (Foto No. 1). La primera ubicada en el tercio anterior de la planta (círculo rojo) la recuerda desde su infancia. La segunda que corresponde al motivo de consulta y situada en el tercio inferior plantar (círculo amarillo) tiene una evolución de un mes con discreta sensación de dolor. No refiere antecedentes de trauma previo y no practica deporte alguno.

No se realizó la prueba del raspado para descartar HI pues la paciente solicitó el estudio histopatológico de ambas lesiones.



Foto No. 1. Se observan dos lesiones a nivel plantar, la primera en círculo rojo corresponde a la lesión presente desde temprana edad y la segunda en círculo amarillo a la lesión con un mes de evolución.

La lesión del tercio anterior del pie presenta bordes irregulares, superficie lisa y una pigmentación marrón oscura, asintomática y la paciente refiere recordarla de toda la vida sin poder precisar si nació con ella. Tiene un diámetro de 0,8 x 0,5 cm.

Se realiza examen dermatoscópico de la lesión (Foto No. 2) el cual nos muestra una lesión pigmentada, irregular, con un patrón paralelo del surco y dentro del mismo con disposición en doble línea la cual, es poco frecuente. Esta imagen dermatoscópica es bastante característica de los nuevos melanocíticos acrales.

El estudio histopatológico (Foto No. 3) reporta: Piel acral con proliferación melanocítica constituida por escasos nidos redondeados y regulares, dispuestos en la unión dermo epidérmica. Los melanocitos muestran citoplasma amplio discretamente eosinofílico, finamente pigmentado. La dermis con numerosos melanófagos. No se encuentran cambios que sugieran malignidad.

DH: Nevo Melanocítico de Unión

La segunda lesión ubicada en el tercio inferior plantar presenta bordes regulares, superficie lisa, coloración oscura y un diámetro de 0,6 x 0,4 cm. El paciente refiere se acompaña de discreta sensación de dolor o sensibilidad.

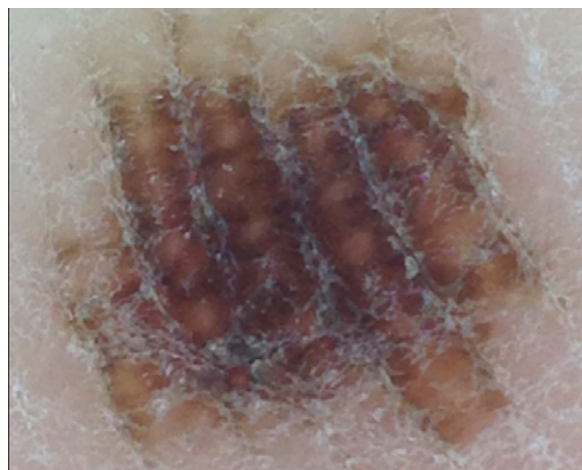


Foto No. 2. Lesión melanocítica con un patrón paralelo del surco y disposición en doble línea.

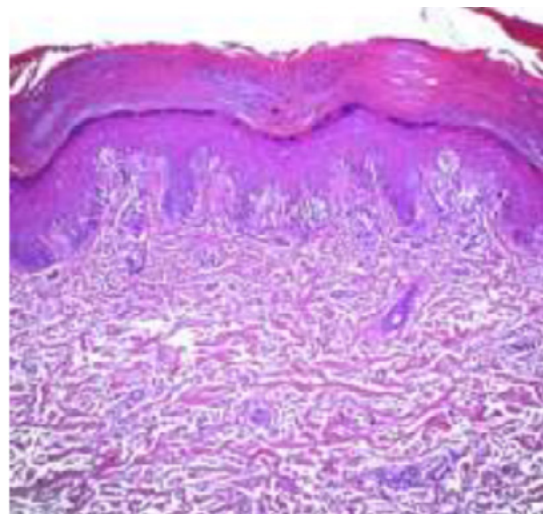


Foto No. 3. Histopatología que muestra proliferación melanocítica dispuesta en nidos en la unión dermoepidérmica.

Se realiza examen dermatoscópico (Foto No. 4) el cual nos muestra una lesión con una porción central de un tono rojo violáceo, y otra zona periférica de coloración rojiza, el patrón tiende a ser homogéneo y no se observan patrón tipo paralelo del surco, el cual es común en lesiones melanocíticas acrales. Se puede observar la presencia de pequeños glóbulos en la periferia lesional.

El estudio histopatológico de esta lesión (Foto No. 5) reporta presencia de piel acral con hemorragia intracórnea. No se encuentra proliferación melanocítica.

DH : Hemorragia intracórnea

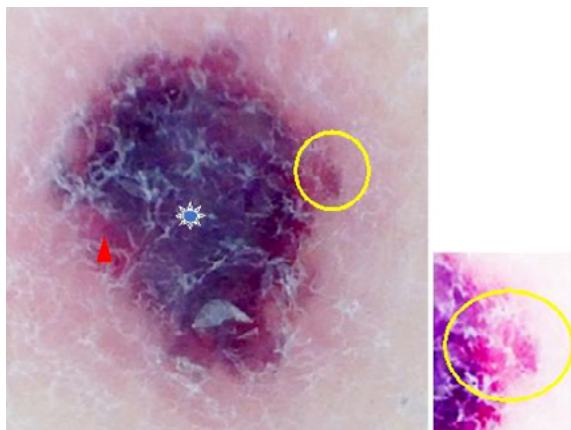


Foto No. 4. Dermatoscopia que permite observar una zona homogénea rojo violácea (estrella blanca) y otra rojo oscura (triángulo rojo). En el recuadro a la derecha se observan glóbulos periféricos en una ampliación de la zona del círculo amarillo.

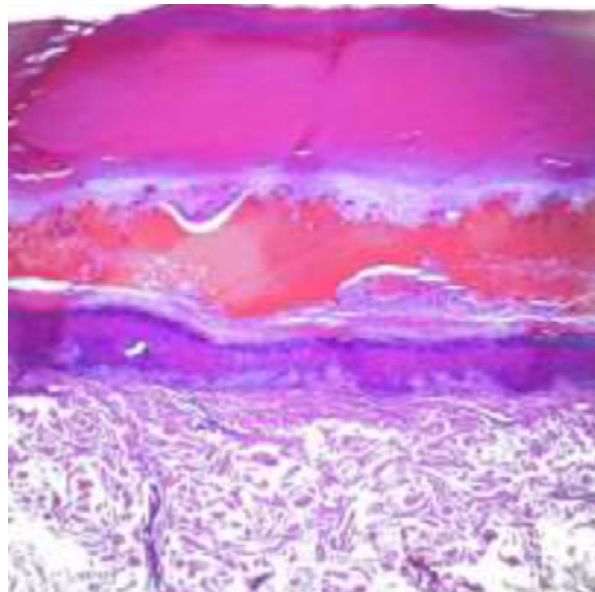


Foto No. 5. Histopatología que pone en evidencia la presencia de hemorragia intracórnea muy marcada.

DISCUSIÓN

Si bien la paciente presentaba dos lesiones, la primera de ellas no representaba preocupación para ella dado que la recordaba sin cambios desde su infancia, nos referimos al nevo melanocítico de unión, el cual presenta características clínicas y dermatoscópicas bastante clásicas y su comprobación histopatológica, por lo cual nos referiremos en forma somera al mismo ya que su presencia tiene como interés la probablemente infrecuente asociación con la HI en el mismo pie dándole importancia a este reporte y nos centraremos a continuación en el estudio de la HI.

ETIOLOGÍA DE LA HI

HI representa la presencia de sangre ubicada dentro del estrato córneo teniendo como antecedente un trauma localizado o la práctica de ejercicios físicos que pueden provocar la ruptura de vasos sanguíneos en dermis papilar con una subsecuente acumulación de sangre en la epidermis. Mientras la sangre esta atrapada dentro del estrato córneo estará protegida de las células fagocíticas que normalmente la degradarían, lo que da como resultado un tránsito retrasado a través de la epidermis.¹¹ Se han reportados casos en pacientes tomando anticoagulantes antes de la aparición de sus lesiones.¹² La existencia de terminología como hematoma subcórneo representa a nuestro entender estadios evolutivos de la lesión que probablemente se inicia en la dermis y asciende hasta el espacio córneo. Se observa sobre todo en aquellos deportes asociados con frecuentes arranques y paradas rápidas como son baloncestos, tennis, lacrosse o football soccer¹³⁻⁸ siendo los adolescentes y adultos jóvenes los más afectados por ser la edad de práctica de deportes activos.

LOCALIZACIÓN

Por la íntima relación con traumas precedentes las zonas mayormente afectadas son plantas y con menor frecuencia palmas y, en relación con ejercicios físicos o deportes activos los talones son los que con mayor frecuencia presentan lesiones las cuales son conocidas como talón negro o petequias calcáneas,¹⁰ pudiendo ser unilaterales en caso de traumatismos focales o bilaterales en caso de talón negro como en los casos reportados por Crissey.¹⁴ Por lo común son solo una o dos lesiones, sin embargo existen reportes de casos con lesiones múltiples⁷

CUADRO CLÍNICO

Se presenta con máculas bien delimitadas redondeadas o irregulares, unas veces lineares y otras puntiformes y en ocasiones algo nodulares con una variación de color que va del negro azulado a marrón violeta y ubicadas en las zonas antes citadas. Por lo común presentan antecedentes de un trauma previo, siendo los adultos jóvenes los más afectados por la práctica de deportes predisponentes.^{11,10}

DIAGNÓSTICO

- 1. Clínico:** Basado en las características lesionales, ubicación y antecedentes, sin embargo ante la duda de neoplasias melanocíticas a veces es necesario realizar un examen dermatoscópico o una biopsia que definan el proceso.
- 2. Histopatológico:** El mismo pondrá en evidencia la presencia de hemorragia dentro del estrato córneo
- 3. Prueba del raspado:** La cual se considera positiva cuando se obtiene la eliminación total o parcial de la pigmentación mediante el raspado del estrato córneo de la lesión con un bisturi o con una cureta.¹⁵
- 4. Dermatoscópico:** La dermatoscopia es una técnica útil y no invasiva y que permite actualmente el diagnóstico de muchas enfermedades cutáneas, sin embargo existen pocos trabajos centrados en las características dermatoscópicas de la hemorragia intracórnea.

A continuación exponemos las características dermatoscópicas tanto de la lesión melanocítica como de la hemorragia intracórnea.

DERMATOSCOPIA DE LA LESIÓN NÉVICA

Los hallazgos dermatoscópicos más comunes en las lesiones melanocíticas acrales fueron reportados por Emiroglu et al.¹⁶ en un estudio realizado en 210 pacientes con nevos acrales en los que encontraron los siguientes porcentajes:

- Patrón paralelo del surco: 41,4%
- Patrón globular: 11,4%
- Patrón fibrilar: 10,5%
- Patrón combinado: 9,1%
- Patrón enrejado: 7,1%
- Patrón homogéneo: 5,7%

- Atípico: 3,8%
- Patrón paralelo de la cresta: 12,9%
- Patrón reticular: 1%
- Patrón punteado de la cresta: 0,5%

A su vez el patrón paralelo del surco tiene 4 variantes:

- De una sola línea: 58,6%
- Línea punteada única: 16,1%
- Doble línea: 8%
- Línea punteada doble: 17,2%

Un estudio bastante completo de las características dermatoscópicas de los nevos melanocíticos acrales fue el realizado por Osdemir et al.¹⁷, quienes examinaron 2625 pacientes con nevos melanocíticos acrales reportando el predominio de:

- Patrón paralelo del surco: 58,5%
- Patrón fibrilar: 12,2%
- Patrón enrejado: 6,4%
- Patrón homogéneo 6,4%

Los otros patrones presentaron porcentajes menores, pero es interesante que en el mismo trabajo se comparan las características dermatoscópicas entre los diferentes nevos melanocíticos. En el caso del nevo de la unión predomina el patrón paralelo del surco en 8 pacientes, patrón enrejado en 3, atípico en 3 y fibrilar y homogénea con 1 caso cada uno.¹⁷

DERMATOSCOPIA DE LA HI

En un estudio de Zalaudek et al. reportan (12) las características dermatoscópicas encontradas en 15 pacientes con HI.

Color

- Negro rojizo (40%)
- Marrón a negro (33%)
- Grisáceo negruzco a gris-marrón (26,7%)

Patrón pigmentario

- Pigmentación homogénea rojo negruzco (53,3%) 6 casos
- Patrón de crestas paralelas (pigmentación a lo largo de las crestas) (40%) 5 casos
- Patrón paralelo del surco (pigmentación a lo largo de los surcos) (40%) 1 caso
- Patrón fibrilar (líneas perpendiculares a las crestas) 1 caso

Glóbulos rojo negruzcos periféricos o satélites independientes del cuerpo de la lesión (46,7%)

En otro estudio de Faruk et al.¹⁸ en 20 pacientes, 14 hombres y 6 mujeres reportan una edad media de 41,4, una media de duración lesional de un mes, siendo la planta la localización más frecuente (12,60%) seguido por las palmas (25%). De los 20 pacientes solo 4 tenían antecedentes de trauma y dos pacientes recibían anticoagulantes. La prueba del raspado fue positiva en todos los casos.

Dermatoscópicamente, el patrón pigmentario predominante fue el homogéneo (13,65%). De otro lado 55% mostraron un patrón globular y 40% mostraron un patrón paralelo de la cresta. En 40% de los casos hubo una combinación de patrón globular y homogéneo. Los glóbulos estaban separados del cuerpo lesional en 30% y en 10% estaban ubicados en la pigmentación homogénea.

Uslu et al.¹⁹ reportan un caso de HI con características clínicas y dermatoscópicas de melanoma lentiginoso acral y señalan que si bien generalmente las características dermatoscópicas del MM son diferentes de la HI (variedad de colores, patrón paralelo de la cresta y características dermoscópicas de regresión en el melanoma, mientras que en HI predomina la pigmentación homogénea asociada a glóbulos periféricos o satélites sin olvidar que el patrón paralelo de la cresta puede ser encontrado en 40% de los casos de HI) sin embargo, el caso de Uslu presentaba características sugestivas de MM por lo que el estudio histopatológico fue determinante.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Se lo hará con verrugas plantares, lentigos, nevo melanocítico acral, nevo displásico, melanoma acral o hemorragia traumática. Tanto hematoma intracórneo como el subcórneo pueden convertirse en un desafío en el dife-

rencial con el melanoma lentiginoso acral in situ o invasivo pues como indica Kaminska en su artículo²⁰ el patrón paralelo de la cresta muy sugestivo de melanoma está presente también en la HI en 40% de los casos y por otra parte señala que a veces no es fácil distinguir la ubicación del pigmento bien sea que se trate de surcos o crestas, más aún si la lesión es más antigua y si muestran un patrón paralelo de la cresta dificulta el diferencial entre púrpura friccional y melanoma acral⁵ e incluso con lesiones pigmentarias de origen ocupacional que exhiben el patrón paralelo de la cresta como el caso que reportan Tanioka et al. en un trabajador que empapaba su bota con parafenilendiamina y produjo las lesiones plantares.²¹ Todo lo anterior da como resultado que el diagnóstico de una lesión pigmentada sea mucho más difícil siendo por ello necesario un minucioso examen clínico, dermatoscópico e histopatológico sin olvidar la prueba del raspado en la búsqueda de un correcto diagnóstico.

EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD

Las lesiones se resuelven en forma espontánea con el paso del tiempo y a medida que el estrato córneo afectado se va desprendiendo o si se acelera este proceso mediante la eliminación del mismo.¹¹

TRATAMIENTO

Por lo común no es necesario por ser un cuadro benigno y autolimitado.

CONCLUSIÓN

Si bien la HI es un proceso relativamente de fácil diagnóstico clínico y más aún cuando existen antecedentes

	COLOR NEGRO-ROJIZO	COLOR MARRON A NEGRO	COLOR GRIS OSCURO A GRIS MARRÓN	PATRÓN HOMOGÉNEO	PATRÓN GLOBULAR	PATRÓN PARALELO DE LA CRESTA
Zaladek 15 casos	40%	33%	26,7%	53,3%	46,7%	40%
Faruk 20 casos	Predomina			13,65%	55%	40%
Uslu 1 caso		+				+

de traumatismo focal, en ciertos casos este proceso puede dar lugar a confusiones con nevos melanocíticos²² especialmente cuando la dermatoscopia muestra características más propias de nevos melanocíticos o incluso de melanoma acral y es que no debemos olvidar que en estos casos la prueba del raspado puede ser inusualmente negativa y la dermatoscopia también puede presentar colores y patrones que provocan confusión, esta técnica sin embargo se ha convertido en un método diagnóstico no invasivo que a pesar de los casos confusos facilita mucho el diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Crissey JT, Peachey JC. Calcaneal petechiae. *Arch Dermatol* 1961;501.
2. Saunders TS. Nonathletic Calcaneal Petechiae *Arch Dermatol*. 1977;113:519.
3. Martins da Silva LG, Pinto MV, Craide FH, Oliveira A, Bernardes F. Talon Noir: Relato de Caso em uma Criança. *Revista de Pediatria SOPERJ* 2013;14:33-35
4. Robertson SJ, Leonard J, Chamberlain AJ. PlayStation purpura. *Australasian Journal of Dermatology* 2010;51:220-222.
5. Feci L, Fimiani M, Rubegni P. Parallel-ridge pattern on dermoscopy: observation in a case of purpura traumatica pedis. *Dermatol Pract Concept* 2015;5:27-29
6. Ganpule M. Pinching trauma in "black heel". *BJD* 1967;79:654-655
7. Garcia-Doval I, de la Torre C, Losada A, Cruces MJ. Disseminated Punctate Intraepidermal Hemorrhage: A Widespread Counterpart of Black Heel. *Acta Dermato Venereologica*. 1999; 79(5):403
8. Ruiz S, Gómez Y, Martín C. Mancha negra en talón. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2016;70:183-4.
9. Levit F, Blankenship ML. Posttraumatic Punctate Hemorrhage of the Skin: A Better Name Than Black Heel. *Arch Dermatol*. 1972;105:759.
10. Tloutan BE, Mancini AJ, Mandell JA, Cohen DE, Sanchez MR. Skin Conditions in Figure Skaters, Ice-Hockey Players and Speed Skaters. Part I – Mechanical Dermatoses. *Sports Med* 2011;41:709-719.
11. Martinelli PT, Cohen PR, Schulze KE, Nelson BR. Intracorneal Hemorrhage. *Dermatology Nursing* 2006;18:373 y 382
12. Zalaudek I, Argenziano G, Soyer HP, Saurat JH, Braun RP. Dermoscopy of Subcorneal Hematoma. *Dermatol Surg* 2004; 30:1229-1232.
13. Wilkinson DS. Black heel a minor hazard of sport. *Cutis*. 1977;20:393-396.
14. Urbina F, León L, Sudy E. Black heel, talon noir o calcaneal petechiae? *Australasian Journal of Dermatology* 2008;49:148-151.
15. Savoia F, Ravaioli GM, Tabanelli M, Dika E, Patrizi A. Scraping test for the diagnosis of acral subcorneal hemorrhage. *J AM Acad Dermatol* 2019;81:e29-30.
16. Emiroglu N, Pelin F, Onsun N. Age and Anatomical Location-Related Dermoscopic Patterns of 210 Acral Melanocytic Nevi in a Turkish Population. *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery*. 2017;21:388-394.
17. Osdemir F, Kilinc I, Akalin T. Variations in the Dermoscopic Features of Acquired Acral Melanocytic Nevi. *Arch Dermatol* 2007;143:1378-1384.
18. Faruk O, Akdeniz N. Subcorneal hematoma as an imitator of acral melanoma: Dermoscopic diagnosis. *North Clin Istanbul* 2023;7:56-59.
19. Uslu U, Heppt F, Erdman M. Intracorneal Hematoma Showing Clinical and Dermoscopic Features of Acral Lentiginous Melanoma. *Case Report in Dermatological Medicine*. 2017;Art ID 3509146: 3 pages.
20. Kaminska-Winciorek G, Spiewak R. Tips and Tricks in the dermoscopy of pigmented lesions. *BMC Dermatology* 2012;12:14
21. Tanioka M, Matsamura Y, Utani A, Miyachi Y. Occupation-related pigmented macules on the sole with parallel-ridge pattern on dermoscopy. *Clinical and Experimental Dermatology*. 2009;34:e31-3.
22. Balestri R, Dika E, Patrizi A, Neri I. Subcorneal hematoma in superficial epidermolytic ichthyosis mimicking a melanocytic pigmented lesion. *EJD* 2011;21:818-819.

CASE REPORT

Intracorneal Hemorrhage associated with Junctional Melanocytic Nevus: Case report and brief revision with special reference to Intracorneal Hemorrhage, clinical features and dermoscopy

Enrique Úraga,* Juan Carlos Garcés,** Verónica Úraga,*** Andrea Lubkov****

* Dermatologist and Director at Dermatology Center "Dr. Úraga"

** Dermatopathologist Dermatologist at Dermatology Center "Dr. Úraga"

**** Dermatologist and Head of the Digital Body Mapping and Dermoscopy Department at Dermatology Center "Dr. Úraga".

Correspondence: drenriqueuragap@hotmail.com

Palabras clave: Intracorneal hemorrhage. Acral melanocytic nevus. Dermoscopy. Differential.

ABSTRACT

Intracorneal hemorrhage (IH) is a condition reported under multiple meanings, all referring to an asymptomatic skin lesion, generally related to previous trauma, which is preferentially located in acral areas. Histologically, the presence of blood within the stratum corneum is characteristic.

The case of a patient who consults for presenting two lesions with nevus appearance located on the sole of the right foot is reported; the first one of long evolution and the second one, and main motivation for the consultation, of a month-evolution. The clinical and dermoscopic examination of the two lesions is performed and they are referred for histopathological study.

INTRODUCTION

This process was firstly reported in 1961 by J. Crissey and J. Peachey by the name of calcaneal petechiae. The authors state that, prior to the publication of the article, they observed 16 cases for two years. The aforementioned lesions manifested as highly characteristic bilateral and symmetrical eruptions located on the heels of basketball players and attributed to intense sports activities. Such lesion's relevance lies on its differentiation from malignant melanoma.¹ However, not every case arises from sports activities. There are calcaneal petechiae case reports without any mention of this type of practice.²

SYNONYM

Medical literature has exposed more than 18 names that describe lesions manifesting blood within the stratum corneum. For example, the intracorneal hemorrhage, calcaneal petechiae, plantar pseudochromhidrosis, black heel and talon noir, basketball player heel, tennis player heel, tennis player toe, subcorneal hematoma, hemorrhagic hyperkeratosis, posttraumatic punctate hemorrhage of the skin, purpura traumatica pedis, disseminated subcorneal hematoma, pigmented palmar petechiae, black palmar macule, playstation thumb, sharp intraepidermal hemorrhage, disseminated punctate intraepidermal hemorrhage, black palm.

The most common name is black heel, as it corresponds to the most frequent location.³⁻¹⁰

CLINICAL CASE

A 35-year-old female patient presents with two small lesions located on the right foot's sole (picture no. 1). The first lesion, which she manifests since childhood, is located on the anterior third of the sole (red circle). The second one, and the main focus of the consultation, is located on the inferior third of the sole (yellow circle). Moreover, it is a month-old injury causing a slight sensation of pain. The patient does not report any previous trauma in her medical history. Furthermore, she does not practice any sports.

She did not take a scraping test to rule out IH, but rather solicited a histopathological study of both lesions.



Picture No. 1 Two plantar lesions are appreciated. The first one, encircled in red, corresponds to the injury that is present since childhood. The second one, encircled in yellow, represents the month-old lesion.

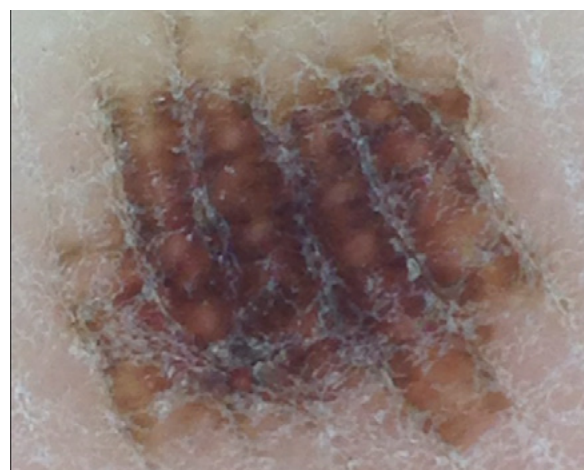
The lesion located on the anterior third of the foot manifests irregular margins, a smooth surface, and dark brown pigmentation; it is also asymptomatic. The patient states the lesion has been present since she remembers. However, she cannot recall if it is a birth injury. It measures 0.8 x 0.5 cm in diameter.

Dermoscopy (picture no. 2) reveals pigmented, irregular lesion showing parallel furrow pattern and infrequent double line disposition. This dermoscopic image is highly characteristic of acral melanocytic nevi.

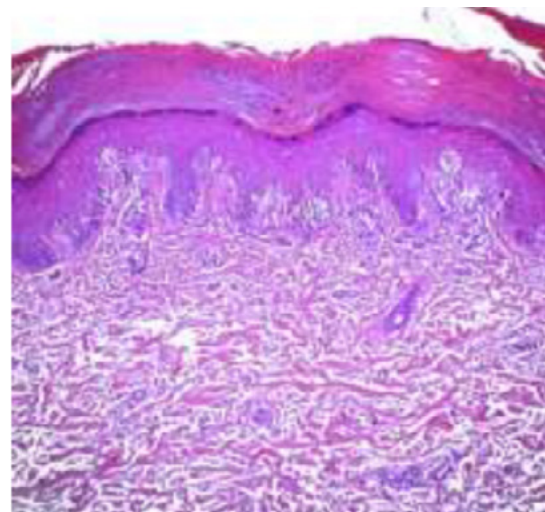
Histopathology (picture no. 3) exposes: Acral skin with melanocytic proliferation, constituted by scarce rounded and regular nests located at the dermoepidermal junction. Melanocytes exhibit large, slightly eosinophilic and finely pigmented cytoplasm. Dermis shows numerous melanophages. No particular changes suggest malignancy.

Diagnosis: Junctional melanocytic nevus

The second lesion, located on the inferior third of the sole presents with regular, dark and smooth margins, measuring 0.6 x 0.4 cm in diameter. The patient pointed out the lesion is accompanied by mild pain or sensitivity.



Picture no. 2 Melanocytic lesion showing parallel furrow pattern and double line disposition.

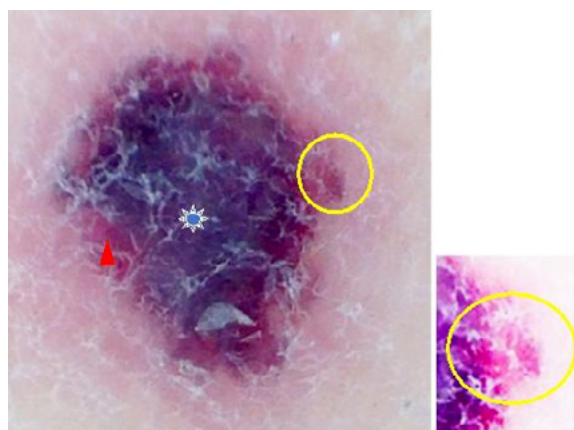


Picture no. 3 Histopathology reveals melanocytic proliferation disposed in nests at the dermoepidermal junction.

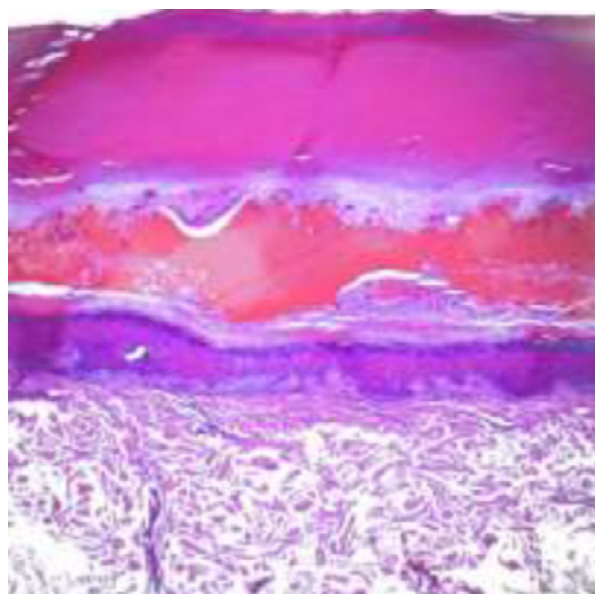
Dermoscopy (picture no. 4) shows purplish-red central portion and red peripheral area. The lesion is usually homogeneous, without parallel furrow patterns, which are common on acral melanocytic lesions. Several small globules are observed within the lesional peripheral area.

Histopathology (picture no.5) reveals acral skin with intracorneal hemorrhage. No melanocytic proliferation is observed.

Diagnosis: Intracorneal hemorrhage



Picture No. 4: Dermoscopy exposes a purplish-red homogeneous area (white star), and a dark red area (red triangle). The image on the right shows peripheral globules; it corresponds to an amplified portion of the yellow circle.



Picture No. 5 Histopathology evidences the presence of highly marked intracorneal hemorrhage.

DISCUSSION

Although the patient presented with two lesions, the first one, junctional melanocytic nevus, did not raise any concerns, as no changes appeared since childhood. Junctional melanocytic nevus displays both clinical and fairly classic dermoscopic features, along with histopathological confirmation. Consequently, it is reported in a superficial manner. Nonetheless, it does provoke interest as it is located on the same foot as the second lesion and presents some infrequent correlation with intracorneal hemorrhage (the main focus of the article's next section).

ETIOLOGY OF INTRACORNEAL HEMORRHAGE

IH corresponds to the presence of blood inside the stratum corneum due to localized trauma or sports-related blood vessel ruptures in the papillary dermis, which causes immediate blood accumulation in the epidermis. The blood, trapped in the stratum corneum, is walled off from the phagocytic cells which would usually degrade it. As a result, there is a delayed transit through the epidermis.¹¹ There are case reports of patients who have taken anticoagulant drugs before manifesting these lesions.¹² Terminology, such as subcorneal hematoma, may represent lesional evolutive stages. For example, this lesion might have initiated in the dermis to ascend to the corneal space. This type of injury is mainly associated with high-impact sports which involve frequent and quick starts and stops, such as basketball, tennis, lacrosse or soccer.¹³⁻⁸ Adolescents and young adults are most commonly affected due to their frequent participation in sports.

LOCATION

The most common areas affected are the soles of the feet due to their close relation to precedent trauma. This lesion manifests less commonly on the palms of the hands. Furthermore, heels are closely linked to sports activities; therefore, they frequently manifest lesions known as black heel or calcaneal petechiae,¹⁰ which may be unilateral, in the case of focal traumatism, or bilateral, in the case of the black heel (as in the reports by Crissey).¹⁴ Generally, this condition corresponds to one or two lesions. Nevertheless, there are case reports of multiple lesions.⁷

CLINICAL PICTURE

Well-delimited rounded and irregular macules are observed. Occasionally, they are linear or punctiform. In addition, they may be nodular, vary in color (bluish black or purplish brown) and be located at the aforementioned areas. They are usually preceded by a medical history which consists of previous trauma that is mostly experienced by young adults with a tendency to practice high-impact sports.^{11,10}

DIAGNOSIS

- 1. Clinical:** based on lesional features, location and medical history. However, if uncertain about the presence of melanocytic neoplasms, one must perform a definitive dermoscopic exam or biopsy.
- 2. Histopathological:** It evidences the presence of hemorrhage within the stratum corneum.
- 3. Scraping test:** This test, performed through the scraping off of the lesional stratum corneum with a scalpel or needle;¹⁵ is considered positive when there is complete or partial removal of the pigmentation.
- 4. Dermoscopic:** Dermoscopy is a useful, non-invasive technique which currently allows physicians to diagnose plenty of skin diseases. Nonetheless, there are only a couple of studies that focus on IH dermoscopic features.

Consecutively, the dermoscopic features of both melanocytic lesions and intracorneal hemorrhage are exposed:

DERMOSCOPY OF NEVIC LESION

The most common dermoscopic findings of acral melanocytic lesions were reported by Emiroglu et al.¹⁶ A study involving the participation of 210 patients with acral nevi revealed the following percentages:

- Parallel furrow pattern: 41.4%
- Globular pattern: 11.4%
- Fibrillar pattern: 10.5%
- Combined pattern: 9.1%
- Lattice-like pattern: 7.1%
- Homogeneous pattern: 5.7%
- Atypical pattern: 3.8%
- Parallel ridge pattern: 12.9%

- Reticular pattern: 1%
- Dotted ridge pattern: 0.5%

Likewise, the parallel furrow pattern has 4 variants:

- Single line: 58.6%
- Single dotted line: 16.1%
- Double line: 8%
- Double dotted line: 17.2%

A highly extensive study about dermoscopic features of acral melanocytic nevi was done by Osdemir et al (17), who examined 2625 patients with the condition. It was concluded that there was a predominance of:

- Parallel furrow pattern: 58.5%
- Fibrillar pattern: 12.2%
- Lattice-like pattern: 6.4%
- Homogeneous pattern 6.4%

The rest of the patterns were displayed at a minor rate. Nevertheless, it is interesting to observe that this study compares dermoscopic features between different melanocytic nevi. In the case of the junctional nevus, the parallel furrow pattern is present in 8 patients; followed by the lattice-like pattern, which is present in 3 and the atypical pattern, present in 3 patients as well. Lastly, the fibrillar, homogeneous patterns are present in 1 patient each.

INTRACORNEAL HEMORRHAGE DERMOSCOPY

A study by Zalaudek et al. highlights (12) the presence of dermoscopic features found in 15 patients manifesting intracorneal hemorrhage.

Color

- Reddish black (40%)
- Brown to black (33%)
- Blackish gray to brown-gray (26.7%)

Pigmentary pattern

- Blackish-red homogeneous pigmentation (53.3%) 6 cases.
- Parallel ridge pattern (pigmentation along the ridges) (40%) 5 cases
- Parallel furrow pattern (pigmentation along the furrows) (40%) 1 case
- Fibrillar pattern (perpendicular lines along the ridges) 1 case

Peripheral blackish-red globules or independent satellites of the lesional body (46.7%)

Another study by Faruk et al.¹⁸ involves the participation of 20 patients, 10 men and 6 women. The average age of the group is 41.4 and the average lesional evolution corresponds to a month. The most frequent location turned out to be the sole of the foot (12.60%), followed by the palms of the hands (25%). Out of the 20 participants, only 4 presented with previous trauma, and 2 were taking anticoagulants. The scraping test was considered positive in all cases.

Dermoscopically, the predominant pigmentary pattern turned out to be homogeneous (13.65%). At the same time, 55% of the sample presented with a globular pattern, and 40% manifested a parallel ridge pattern. 40% of the cases presented with a combination of the globular and homogeneous pattern. In 30% of the cases, globules were separated from the lesional body. Moreover, in 10% of the cases, globules were located in the homogeneous pigmentation.

Uslu et al.¹⁹ report an IH case manifesting clinical and dermoscopic features of acral lentiginous melanoma. Even though this case highlights the differences between the dermoscopic features of the melanoma and the intracorneal hemorrhage (melanomas display different colors, a parallel ridge pattern and regressive dermoscopic features, while IH exposes homogeneous pigmentation associated with peripheral globules or satellites and a 40% probability of parallel ridge pattern presence), it also confirms there are features suggestive of melanoma. Therefore, histopathology was a decisive factor.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

This would be performed in the case of plantar warts, lentigines, acral melanocytic nevi, dysplastic nevi, acral melanomas or traumatic hemorrhage. Both the intra-corneal and subcorneal hematoma may represent a challenge while performing their respective differential diagnoses with the in situ or invasive acral lentiginous melanoma. As Kaminska's article states,²⁰ the parallel ridge pattern, which is highly suggestive of melanoma, is present in 40% of IH cases. At the same time, the article also reveals that it is not always easy to distinguish the location of the pigmentation, whether it is ridged or furrowed. Furthermore, the fact that the lesion is older and shows a parallel ridge pattern complicates the differential diagnosis between frictional purpura and acral melanoma.⁵ This occurs even with occupational pigmentary lesions, which exhibit a parallel ridge pattern. For example, Tanioka et al. reported the case of a worker that soaked his boot in paraphenylenediamine, which caused him to manifest plantar lesions.²¹ This results in complicated diagnoses for pigmented lesions. As a consequence, to perform a correct diagnosis, a thorough clinical exam is required, along with a rigorous dermoscopy, histopathology and scraping test.

DISEASE EVOLUTION

Lesions resolve spontaneously after some time as the affected stratum corneum detaches itself. However, to accelerate the resolution process, the stratum corneum may also be removed.¹¹

	COLOR NEGRO-ROJIZO	COLOR MARRON A NEGRO	COLOR GRIS OSCURO A GRIS MARRÓN	PATRÓN HOMOGÉNEO	PATRÓN GLOBULAR	PATRÓN PARALELO DE LA CRESTA
Zalaudek 15 casos	40%	33%	26,7%	53,3%	46,7%	40%
Faruk 20 casos	Predomina			13,65%	55%	40%
Uslu 1 caso		+				+

TREATMENT

Treatment is not usually required as this case is benign and auto-limited.

CONCLUSION

Although the clinical diagnosis of intracorneal hemorrhage is relatively easy to perform, and more so when there is medical history of focal trauma, there are cases which may be confused with melanocytic nevi (22); particularly when dermoscopies show features consistent with melanocytic nevi or acral melanomas. Furthermore, these cases may be accompanied by unusually negative scraping tests and dermoscopies manifesting confusing colors and patterns. Nonetheless, this technique has proven to be a non-invasive method that facilitates diagnosis.

REFERENCES

1. Crissey JT, Peachey JC. Calcaneal petechiae. *Arch Dermatol* 1961;501.
2. Saunders TS. Nonathletic Calcaneal Petechiae *Arch Dermatol*. 1977;113:519.
3. Martins da Silva LG, Pinto MV, Craide FH, Oliveira A, Bernardes F. Talon Noir: Relato de Caso em uma Criança. *Revista de Pediatria SOPERJ* 2013;14:33-35
4. Robertson SJ, Leonard J, Chamberlain AJ. Play-Station purpura. *Australasian Journal of Dermatology* 2010;51:220-222.
5. Feci L, Fimiani M, Rubegni P. Parallel-ridge pattern on dermoscopy: observation in a case of purpura traumatica pedis. *Dermatol Pract Concept* 2015;5:27-29
6. Ganpule M. Pinching trauma in "black heel". *BJD* 1967;79:654-655
7. Garcia-Doval I, de la Torre C, Losada A, Cruces MJ. Disseminated Punctate Intraepidermal Haemorrhage: A Widespread Counterpart of Black Heel. *Acta Dermato Venereologica*. 1999; 79(5):403
8. Ruiz S, Gómez Y, Martín C. Mancha negra en talón. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2016;70:183-4.
9. Levit F, Blankenship ML. Posttraumatic Punctate Hemorrhage of the Skin: A Better Name Than Black Heel. *Arch Dermatol*. 1972;105:759.
10. Tloutan BE, Mancini AJ, Mandell JA, Cohen DE, Sanchez MR. Skin Conditions in Figure Skaters, Ice-Hockey Players and Speed Skaters. Part I – Mechanical Dermatoses. *Sports Med* 2011;41:709-719.
11. Martinelli PT, Cohen PR, Schulze KE, Nelson BR. Intracorneal Hemorrhage. *Dermatology Nursing* 2006;18:373 y 382
12. Zalaudek I, Argenziano G, Soyer HP, Saurat JH, Braun RP. Dermoscopy of Subcorneal Hematoma. *Dermatol Surg* 2004; 30:1229-1232.
13. Wilkinson DS. Black heel a minor hazard of sport. *Cutis*. 1977;20:393-396.
14. Urbina F, León L, Sudy E. Black heel, talon noir o calcaneal petechiae? *Australasian Journal of Dermatology* 2008;49:148-151.
15. Savoia F, Ravaioli GM, Tabanelli M, Dika E, Patrizi A. Scraping test for the diagnosis of acral subcorneal hemorrhage. *J AM Acad Dermatol* 2019;81:e29-30.
16. Emiroglu N, Pelin F, Onsun N. Age and Anatomical Location-Related Dermoscopic Patterns of 210 Acral Melanocytic Nevi in a Turkish Population. *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery*. 2017;21:388-394.
17. Osdemir F, Kilinc I, Akalin T. Variations in the Dermoscopic Features of Acquired Acral Melanocytic Nevi. *Arch Dermatol* 2007;143:1378-1384.
18. Faruk O, Akdeniz N. Subcorneal hematoma as an imitator of acral melanoma: Dermoscopic diagnosis. *North Clin Istanbul* 20230;7:56-59.
19. Uslu U, Heppt F, Erdman M. Intracorneal Hematoma Showing Clinical and Dermoscopic Features of Acral Lentiginous Melanoma. *Case Report in Dermatological Medicine*. 2017;Art ID 3509146: 3 pages.
20. Kaminska-Winciorek G, Spiwak R. Tips and Tricks in the dermoscopy of pigmented lesions. *BMC Dermatology* 2012;12:14
21. Tanioka M, Matsamura Y, Utani A, Miyachi Y. Occupation-related pigmented macules on the sole with parallel-ridge pattern on dermoscopy. *Clinical and Experimental Dermatology*. 2009;34:e31-3.
22. Balestri R, Dika E, Patrizi A, Neri I. Subcorneal hematoma in superficial epidermolytic ichthyosis mimicking a melanocytic pigmented lesion. *EJD* 2011;21:818-819.

HAGA SU DIAGNÓSTICO

Placa verrucosa en mejilla

Carolina Valdivieso,* Wladimir Preciado,** Enrique Úraga***

* Médica Residente del Posgrado de Dermatología de la Universidad Católica Santiago de Guayaquil

** Dermatólogo/a, Centro Dermatológico Dr. Úraga

*** Director, Centro Dermatológico Dr. Úraga

Correspondencia: carovaldiviesol@hotmail.com

Palabras clave: placa verrucosa, mejilla, nevo sebáceo de Jadassohn

CUADRO CLÍNICO

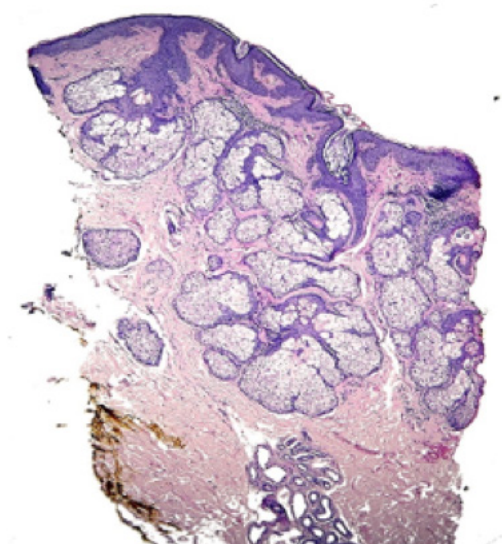
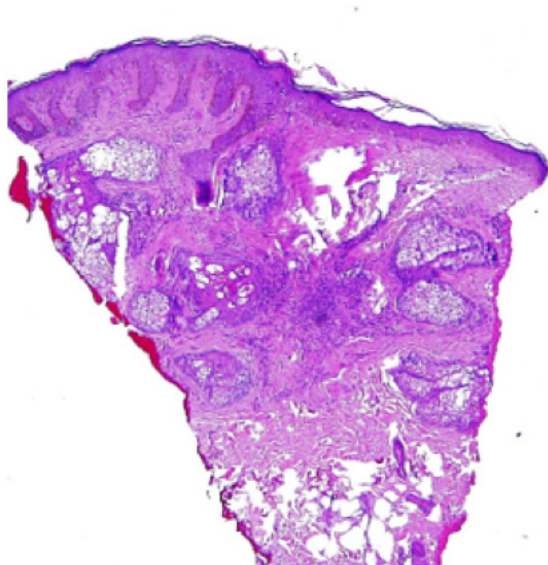
Paciente femenina de 13 años de edad, sin antecedentes patológicos de relevancia. Acude por presentar desde el nacimiento a nivel de tercio inferior de mejilla izquierda, placa sobreelevada amarillo parduzca, polilobulada, de aspecto verrucoso, bordes poco definidos y de configuración elíptica (Fotografía 1), que mide aproximadamente 2.5 cm x 1.5 cm. A la dermatoscopia se aprecian estructuras papilares exofíticas dispersas que asientan sobre una superficie marronácea en parches y rodeadas por líneas blanquecinas acompañadas en algunos sectores por discreta descamación (Fotografía 2).

Debido a la presentación clínica poco específica, se plantean varios diagnósticos diferenciales como xantogranuloma, nevo sebáceo, nevo epidérmico lineal y verruga.



HAGA SU DIAGNÓSTICO

Se decide confirmación histológica a través de biopsia incisional (Fotografía 3) destacando: acantosis, papilomatosis con escaso infiltrado inflamatorio perivascular superficial y folículos pilosos acompañados por numerosas glándulas sebáceas compatibles con nevo sebáceo.



DISCUSIÓN

El nevo organoide, también llamado nevo sebáceo de Jadassohn, fue descrito en 1895 como un hamartoma complejo, que involucra al folículo pilosebáceo, epidermis y otras estructuras anexas.¹

Su incidencia es variable según los autores, acercándose al 0.2%.² Puede ser congénito o desarrollarse durante la primera infancia.

Si bien no se han podido dilucidar las causas que determinan su aparición, se sospecha de una malformación que afectaría tanto al ectodermo como al mesodermo. Además, se ha postulado una mutación somática o mosaicismo de un gen letal. Los sitios de predilección para la aparición de esta lesión suelen ser la piel cabelluda, cara y cuello.³

En 1965, Mehregan y Pinkus, describieron 3 etapas clínicas:

1. Etapa infantil: la lesión se presenta como una placa sin pelo amarillo brillante; a nivel histopatológico llama la atención la escasez de glándulas sebáceas subdesarrolladas y folículos pilosos.

2. Etapa de la pubertad: existe crecimiento acelerado de la lesión y se torna de aspecto verrugoso con estructuras amarillentas lobulares.
3. Etapa final: se caracteriza por la presencia de nódulos o tumores, acompañados de telangiectasias en lesiones más crónicas.¹⁻²

La importancia de su diagnóstico radica en su asociación con neoplasias secundarias: benignas, en la mayoría de casos (70%) como tricoblastomas y el siringocistadenoma papilífero, o malignas como el carcinoma basocelular seguido del escamocelular y carcinomas indiferenciados.⁴ Además, el riesgo de una transformación maligna aumenta con la edad.⁵⁻⁶

Como parte de su evaluación, la dermatoscopia resulta una herramienta valiosa con la que podemos encontrar varios patrones como: el de glóbulos amarillentos o marrones agregados en grupos sobre un fondo amarillo (1° etapa), el aspecto papilar grisáceo y lobular amarillo blanquecino son observados con mayor frecuencia en la 2° etapa y el aspecto amarillento homogéneo con o sin vascularización (vasos finos lineales irregulares o arborescentes) especialmente en la periferia son clásicos en la 3° etapa o tumoral.²

Por otra parte, los hallazgos histopatológicos que con mayor frecuencia se describen son: la hiperqueratosis, folículos pilosos atróficos de presentación alta, hiperplasia de glándulas sebáceas e hiperplasia verrucosa epidérmica, entre otros.³

Finalmente, el tratamiento de elección suele ser la resección quirúrgica,² aunque otros autores prefieren mantener una conducta expectante a través de la observación de cambios llamativos como la ulceración o aparición de nódulos, quistes o lesiones papilomatosas que nos harían sospechar en una transformación maligna,⁵ por lo que resulta fundamental la distinción temprana de estos signos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sucari M., Ríos K., Vera C., Pérez C. (2015). Nevo sebáceo de Jadassohn asociado a siringocistadenoma papilífero y carcinoma basocelular. *Dermatol Perú*; 25 (4): 206–211
2. Kelati, A., Baybay, H., Gallouj, S., & Mernissi, F. Z. (2017). Dermoscopic Analysis of Nevus Sebaceous of Jadassohn: A Study of 13 Cases. *Skin appendage disorders*, 3(2), 83–91. <https://doi.org/10.1159/000460258>
3. Valdivia L., Escalante E., Escalante E., Garagorri E., Cabanillas J., Reina N. (2012). Características clínicas e histopatológicas del nevo sebáceo de Jadassohn en el Hospital Central de Aeronáutica. *Dermatol Perú*; 22 (1)
4. Tovar A., Ramos M., Quiñones R., Barrientos J. (2015). Dermatoscopía en tricoblastoma asociado con nevo sebáceo de Jadassohn. *Dermatol Rev Mex*; 59:166–169.
5. Segars, K., Gopman, JM, Elston, JB y Harrington, MA (2015). Nevus Sebaceous de Jadassohn. *Eplasty*, 15, ic38.
6. Lobato-Berezo, A., Aguilera-Peiró, P., y Pujol-Vallverdú, RM (2018). Tumores de colisión sobre nevo sebáceo: claves para su diagnóstico dermatoscópico. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 109 (7), 647–648. doi: 10.1016 / j.ad.2017.04.034

WHAT IS THE DIAGNOSIS

Verrucous plaque on the cheek

Carolina Valdivieso,* Wladimir Preciado,** Enrique Úraga,***

* Medical Resident of Dermatology Postgraduate course at Universidad Católica Santiago de Guayaquil

** Dermatologist at Dermatology Center Dr. Úraga

*** Director at Dermatology Center Dr. Úraga

Correspondencia: carovaldiviesol@hotmail.com

Keywords: verrucous plaque, cheek, nevus sebaceous of Jadassohn

CLINICAL PICTURE

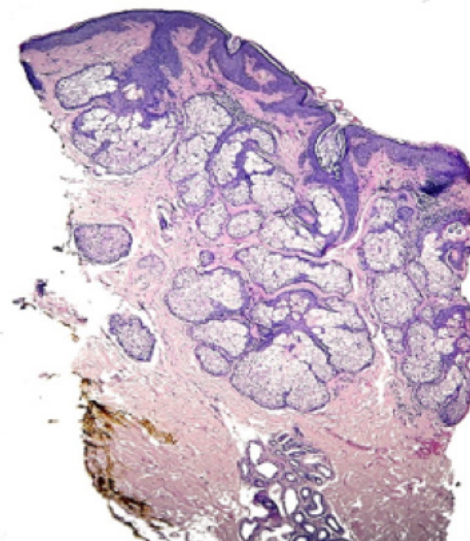
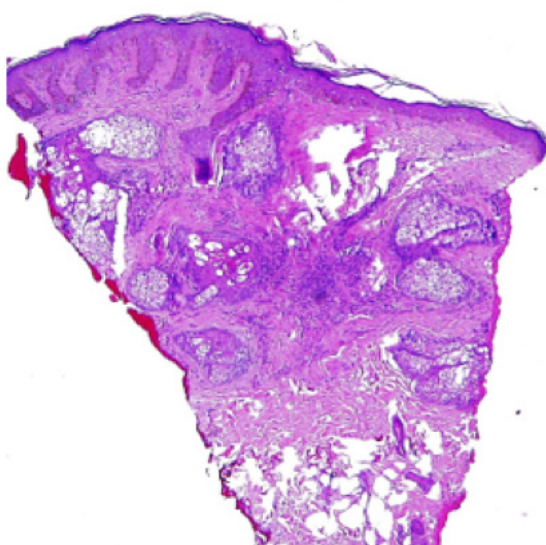
The case of a 13-year-old female patient with no relevant medical history is presented. The patient manifests a brownish-yellow elevated plaque in the lower third of the left cheek. This verrucous, polylobulated lesion, noted at birth, presents with slightly limited margins and elliptical configuration (Figure 1), measuring approximately 2.5 cm x 1.5 cm. Dermoscopy reveals exophytic papillary structures dispersed through a brownish surface in the form of plaques surrounded by whitish lines with a slight amount of desquamation in certain regions (Figure 2).

Due to the lack of specificity of the clinical presentation, several differential diagnoses are contemplated: xanthogranuloma, nevus sebaceous, linear epidermal nevus and warts.



WHAT IS THE DIAGNOSIS?

Histological confirmation through incisional biopsy (Figure 3) shows acanthosis, papillomatosis with discrete superficial perivascular inflammatory infiltrate, as well as hair follicles surrounded by numerous sebaceous glands, compatible with nevus sebaceous.



DISCUSSION

Organoid nevus, also known as nevus sebaceous of Jadassohn, was first described in 1895 as a complex hamartoma, involving the pilosebaceous follicle, epidermis and other adnexal structures.¹

According to many authors, the incidence rate of this lesion is variable (little less than 0.2%).² It may be congenital or develop itself during early childhood.

Although causes for such lesion have yet to be determined, a malformation affecting both the ectoderm and the mesoderm is considered as a probable causality. Somatic mutation or lethal gene mosaicism has also been suggested as a cause. This lesion is most commonly identified on the scalp, face and neck.³

In 1965, Mehregan and Pinkus described three clinical stages:

1. Childhood stage: lesion manifests as a shiny and yellow hairless plaque; histopathology shows little to no underdeveloped sebaceous glands and hair follicles.

2. Puberty stage: lesion exhibits accelerated growth and becomes verrucous with lobular yellowish structures.
3. Final stage: characterized by the presence of nodules or tumors. Chronic lesions also present telangiectasias.¹⁻²

The importance of the diagnosis lies on its association with secondary neoplasias: benign, which represents most cases (70%), such as trichoblastomas and syringadenomatous papilliferus; or malignant, such as basal cell carcinoma, squamous cell carcinoma and featureless carcinomas.⁴ Additionally, the risk of malignant transformation increases with age.⁵⁻⁶

Dermoscopy, included in the overall examination, is a valuable tool which shows several patterns: clustered yellowish or brown globules on a yellow background (1st stage); grayish papillary appearance and whitish-yellow lobular aspect (2nd stage); homogeneous yellowish aspect with or without vascularization (fine linear irregular or arborescent vessels), especially at the periphery (3rd stage - tumoral).²

Conversely, the most frequent histopathological findings are hyperkeratosis, immature hair follicles, sebaceous hyperplasia and verrucous epidermal hyperplasia, among others.³

To conclude, first-choice treatment is surgical excision.² However, other physicians choose to monitor the lesion, in case there is development of nodularities, ulcerations, cysts or papillomatous lesions which may suggest a malignant transformation.⁵ Consequently, early sign recognition is crucial.

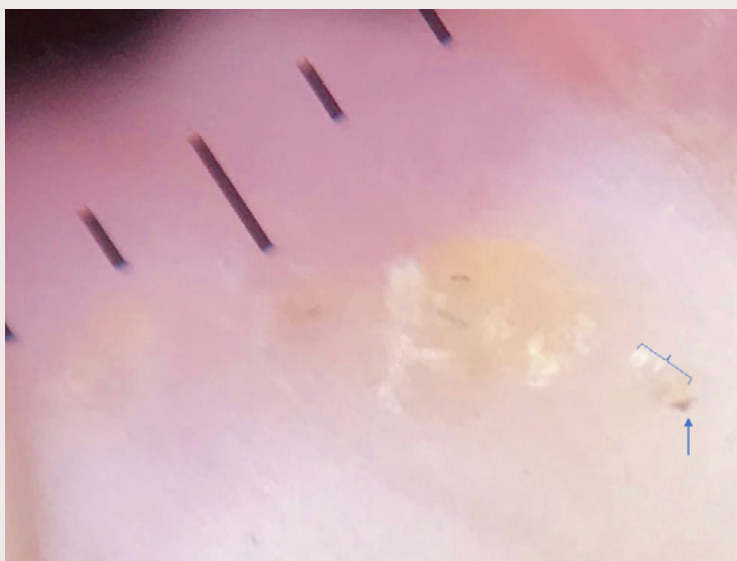
REFERENCES

1. Sucari M., Ríos K., Vera C., Pérez C. (2015). Nevo sebáceo de Jadassohn asociado a siringocistadenoma papilífero y carcinoma basocelular. *Dermatol Perú*; 25 (4): 206–211.
2. Kelati, A., Baybay, H., Gallouj, S., & Mernissi, F. Z. (2017). Dermoscopic Analysis of Nevus Sebaceus of Jadassohn: A Study of 13 Cases. *Skin appendage disorders*, 3(2), 83–91. <https://doi.org/10.1159/000460258>
3. Valdivia L., Escalante E., Escalante E., Garagorri E., Cabanillas J., Reina N. (2012). Características clínicas e histopatológicas del nevus sebáceo de Jadassohn en el Hospital Central de Aeronáutica. *Dermatol Perú*; 22 (1)
4. Tovar A., Ramos M., Quiñones R., Barrientos J. (2015). Dermatoscopía en tricoblastoma asociado con nevo sebáceo de Jadassohn. *Dermatol Rev Mex*; 59:166–169.
5. Segars, K., Gopman, JM, Elston, JB y Harrington, MA (2015). Nevus Sebaceus de Jadassohn. *Eplasty*, 15, ic38.
6. Lobato-Berezo, A., Aguilera-Peiró, P., y Pujol-Vallverdú, RM (2018). Tumores de colisión sobre nevus sebáceo: claves para su diagnóstico dermatoscópico. *Actas Dermosifiliogr* 109; 7:647–648. doi: 10.1016 / j.ad.2017.04.034

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

Dermatoscopia en Escabiasis

C. Peláez,* E. Úraga**



Paciente de 1 mes de edad, sin antecedentes de relevancia, es traída por sus padres por presentar pápulas eritematosas diseminadas en rostro, tronco y miembros superiores e inferiores; además presencia de papulo-vesículas y surcos lineales en palmas, plantas y espacios interdigitales, de 10 días de evolución aproximadamente. Al cuadro se suma irritabilidad y disminución de las horas de sueño. Los padres también presentaban lesiones diseminadas en tronco y muslos con intenso prurito.

La impresión clínica fue de una escabiasis y la dermatoscopia de una lesión de planta de pie izquierdo, permitió visualizar una estructura triangular de color marrón oscuro localizada en el extremo de una línea blanquecina ondulada. Se indico tratamiento escabicida tópico, y para los padres terapia sistémica oral; se evidencio resolución completa de las lesiones en la visita de control.

La escabiasis es una ectoparasitosis en la cual el diagnóstico definitivo estriba en la visualización del agente causal. La dermatoscopia se considera un método no invasivo, accesible y fácil para el diagnóstico; tiene una sensibilidad del 91% semejante al raspado de piel (Test de Muller), por lo que podría reemplazarlo o guiar el sitio de toma de muestra. El patrón dermatoscópico típico de la escabiasis consiste en una estructura triangular de color marrón oscuro, como en “alas delta,” ubicada en el extremo una línea blanquecina curva u ondulada como una “estela”; microscópicamente el triángulo marrón oscuro corresponde a la parte anterior del ácaro y la estela corresponde al surco.

* Médico Residente de Dermatología UCSG – Centro Dermatológico Dr. Úraga

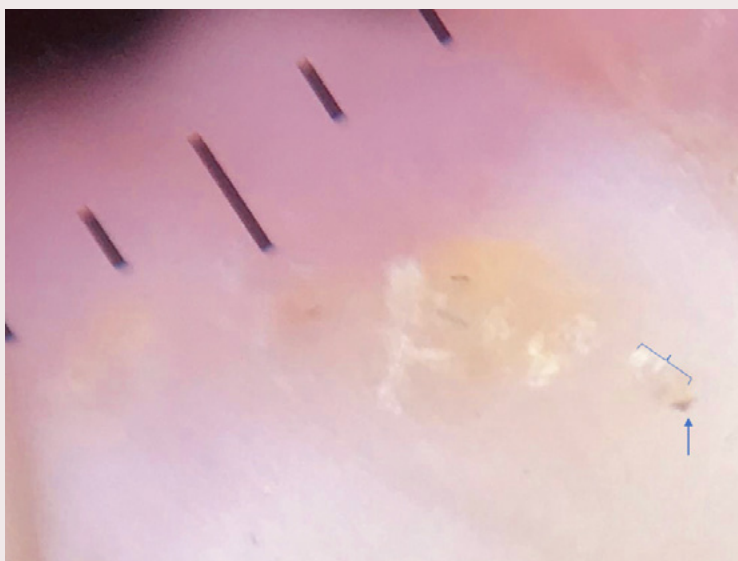
** Director Centro Dermatológico Dr. Úraga

Correspondencia: caropeve22@gmail.com

IMAGES IN DERMATOLOGY

Dermoscopy for Scabies

C. Peláez,* E. Úraga**



1-month-old patient with no relevant medical history is brought in by her parents. She presents with erythematous papules scattered through the face, trunk and upper and lower limbs. In addition, she manifests 10-day-old papulo-vesicles and linear ridges on the palms, soles and interdigital spaces. Moreover, the clinical picture includes irritability and sleep loss. The parents also manifested disseminated lesions with intense itch on the trunk and thighs. Based on the clinical impression, the diagnosis of scabies was confirmed. Furthermore, dermoscopy revealed a lesion on the sole of the left foot, constituting a dark brown triangular structure located at the end of a wavy whitish line.

Treatment for the patient included a topical scabicide. The parents underwent oral systemic therapy. The follow-up visit evidenced full resolution of all lesions.

Scabies is an ectoparasitosis. Its definitive diagnosis is based on the visualization of the causal agent. Dermoscopy is considered as a non-invasive method, as well as easy and accessible for diagnosis. This procedure entails for a 91% sensitivity; similar to skin scraping (Muller Test), which could, as a result, replace the method or indicate the sampling site. The classic dermoscopic pattern of scabies represents a dark brown triangular and “jet with a contrail” structure located at the end of a wavy or curved whitish line. Microscopically, the dark brown triangle corresponds to the anterior part of the mite and the contrail corresponds to the ridge.

*Dermatology Medical Resident, UCSG – Dermatology Center Dr. Úraga

** Director at Dermatology Center Dr. Úraga

Correspondence: caropeve22@gmail.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 asesoramiento que éste estime necesarios, sean estas modificaciones, correcciones o reducciones del trabajo.

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

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

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

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

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

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

IMÁGENES EN DERMATOLOGÍA: Se considerarán para su publicación imágenes originales y de alta calidad que reflejen características clínicas de enfermedades dermatológicas. La imagen debe ser

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

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

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

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

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

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

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

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

— Publishing Guidelines

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

Articles or commentaries about publications must be sent to the following e-mail:
revistaclinicaeup@hotmail.com

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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



REVISTA DEL CENTRO DERMATOLÓGICO DR. ÚRAGA

OFFICIAL PUBLICATION OF THE DERMATOLOGIC CENTER DR. ÚRAGA

VOLUMEN 2 \ NÚMERO 3 \ AÑO 2020 \ GUAYAQUIL-ECUADOR