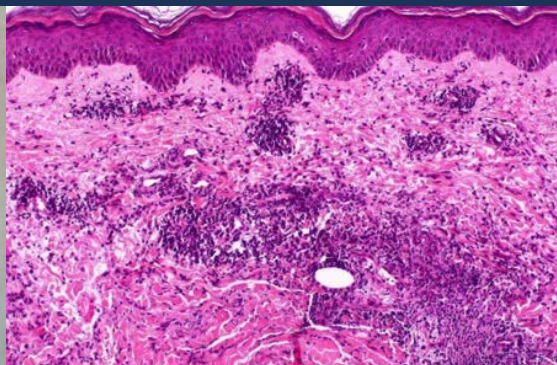




EDITORIAL

¿La incidencia de las dermatosis a través del tiempo cambia con frecuencia?

Does the Incidence of Dermatoses Change Frequently Over Time?

CASOS CLÍNICOS / CASE REPORTS

Anhidrosis idiopática generalizada adquirida

Acquired idiopathic generalized anhidrosis

Carcinoma aneal microquístico: Reporte de caso

Microcystic adnexal carcinoma: A case report

Dermatosis neutrofílica localizada atípica.

Dermatosis neutrofílica localizada en linfedema post-mastectomía

Atypical localized neutrophilic dermatosis.

Localized neutrophilic dermatosis in post-mastectomy lymphedema

Alopecia lipedematosa:

Correlación clínico-patológica

Lipedematous alopecia:

Clinicopathological correlation

CASOS CLÍNICOS / CASE REPORTS

Angioma serpiginoso unilateral en muslo: correlación clínico-dermatoscópica de una malformación vascular infrecuente

Unilateral serpiginous angioma of the thigh: Clinicodermoscopic correlation of an uncommon vascular malformation

Facomatosis pigmentovascular tipo IIb:

Reporte de caso clínico

Phakomatosis pigmentovascularis type IIb:

A case report

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES / IMAGES IN DERMATOLOGY

Elastólisis de la dermis media:

Hallazgos frecuentes

Mid-dermal elastolysis:

Characteristic clinical and histopathological findings

Xantogranuloma necrobiótico diseminado:

Manifestación cutánea de gammapatía monoclonal

Disseminated necrobiotic xanthogranuloma: A

cutaneous manifestation of monoclonal gammopathy

Hay un
UMBRELLA
para cada tipo de piel



PROTECTORES SOLARES 
Umbrella

ENDOCARE

RENEWAL

MÁXIMA EFICACIA R

NUEVO RETINOL PURO EN MICROESPONJAS

RENUEVA • RETEXTURIZA • REJUVENECE

Sérum de textura
anhidra

Reducción visible
de arrugas finas

Mejora la textura de
la piel (más lisa y suave)

Reducción de las
manchas de la edad

Mejora la apariencia
y luminosidad de la piel



Retinol puro
al 0,2%



ON SUN

BY PHOTOCARE®

CONTIGO a todas partes

PROTECCIÓN SOLAR
PARA CADA TIPO DE PIEL



CONOCE MÁS



CERAMID®

HIDRATACIÓN PROFUNDA Y RESTAURACIÓN

100 ml | 240 ml

GEL LOTION

90 ml

CREMA

30 ml

INTENSE



CONOCE MÁS



EXIMIA

LA CIENCIA DE LA BELLEZA

RELLENA - ESTIMULA - RENUEVA



CONOCE MÁS



SALISH-K®

PARA UN CABELLO SANO Y FUERTE

ANTICASPA

ANTICAÍDA



CONOCE MÁS



Comité Editorial Editorial Committee

JEFE EDITOR / CHIEF EDITOR

Dra. María Cecilia Briones
Dermatóloga – Jefa de la Unidad de Fototerapia del Centro Úraga, Dermatología y Estética
revista@druraga.com
Guayaquil, Ecuador

JEFE EDITOR ACADÉMICO / ACADEMIC CHIEF EDITOR

Dr. Alfredo Chávez Cifuentes
Dermatólogo y Jefe de la Unidad de Docencia e Investigación del Centro Úraga, Dermatología y Estética
docencia_investigacion@druraga.com
Guayaquil, Ecuador



Esta obra está bajo una licencia de licencia de [Creative Commons Reconocimiento-CompartirIgual 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/).



Esta revista está indexada en latindex [Sistema Regional de información en línea](https://latindex.com/)

EDITORES ASOCIADOS / EDITORS

Dr. Juan Carlos Garcés S.
Guayaquil, Ecuador

Dr. Enrique Loayza S.
Guayaquil, Ecuador

Dra. Verónica Úraga W.
Guayaquil, Ecuador

Dr. César Augusto Sandoval
Guayaquil, Ecuador

Dra. Cristina Solórzano T.
Guayaquil, Ecuador

COLABORADORES/COLLABORATORS

Dr. Juan José Ambrossi
Cuenca, Ecuador

Dr. Santiago Palacios
Quito, Ecuador

DEPARTAMENTO DE ASISTENCIA DE EDICIÓN DE SECCIÓN

Lcda. Leonor Moreno
Jefe de Área – Secretaria Académica Centro Úraga, Dermatología y Estética

COMITÉ EDITORIAL INTERNACIONAL / INTERNATIONAL EDITORIAL COMMITTEE

Dr. Juan Guillermo Chalela Mantilla—CO

Dr. Xavier Alonso—ESP

Dr. Juan Carlos Díez De Medina—BOL

Dr. Manuel Del Solar—PER

Dra. Elda Giansante—VEN

Dr. Jorge Ocampo—MEX

Dr. Ricardo Pérez—VEN

Dr. Martín Sanguenza—BOL

Dr. Fernando Valenzuela—CHI

Dr. Pablo de la Cueva—ESP

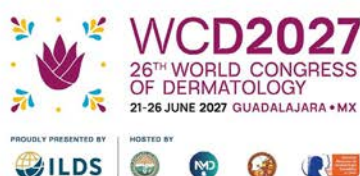
Dr. Diego del Ojo—ESP

DISEÑO EDITORIAL / EDITORIAL DESIGN

Daniela Santibáñez B.
Andrés Roca M.
hola@felizdiseno.com



President
Jorge Ocampo-Candiani
Secretary General
Mariel Isa Pimentel



DISCOVER THE
DERMATOLOGY ECOSYSTEM
FOR A DIVERSE
AND INCLUSIVE FUTURE

EDITORIAL

12

Las redes sociales, los pacientes dermatológicos y el médico tratante

Enrique Uraga P.

REPORTES DE CASOS

16

Anhidrosis idiopática generalizada adquirida

Lucy Ortiz, Gregorio Ortiz, Kimberly Torres, María Cecilia Briones

26

Carcinoma aneural microquístico: Reporte de caso

María José Hernández, Alfredo Chávez-Cifuentes, Juan Carlos Garcés

34

Dermatosis neutrofílica localizada atípica.

Dermatosis neutrofílica localizada en linfedema post-mastectomía

Gregorio Ortiz, Verónica Úraga, Juan Carlos Garcés

42

Alopecia lipedematosa: Correlación clínico-patológica

Javier Rosero, Carolina Narváez, Ernesto Rosero

50

Angioma serpiginoso unilateral en muslo:

Correlación clínico-dermatoscópica de una malformación vascular infrecuente

Javier Rosero, Carolina Narváez, Ernesto Rosero

58

Facomatosis pigmentovascular tipo IIb: Reporte de caso clínico

Javier Rosero, Carolina Narváez, Ernesto Rosero

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

66

Elastólisis de la dermis media: Hallazgos frecuentes

Javier Rosero, Carolina Narváez, José Plata

70

Xantogranuloma necrobiótico diseminado:

Manifestación cutánea de gammapatía monoclonal

Javier Rosero, Carolina Narváez, Ernesto Rosero

EDITORIAL

14

Does the incidence of dermatoses change frequently over time?

Enrique Úraga P.

CASE REPORTS

21

Acquired idiopathic generalized anhidrosis

Lucy Ortiz, Gregorio Ortiz, Kimberly Torres, María Cecilia Briones

30

Microcystic adnexal carcinoma: A case report

María José Hernández, Alfredo Chávez-Cifuentes, Juan Carlos Garcés

38

Atypical localized neutrophilic dermatosis.

Localized neutrophilic dermatosis in post-mastectomy lymphedema

Gregorio Ortiz, Verónica Úraga, Juan Carlos Garcés

46

Lipematous alopecia: Clinicopathological correlation

Javier Rosero, Carolina Narváez, Ernesto Rosero

54

Unilateral serpiginous angioma of the thigh:

Clinicodermoscopic correlation of an uncommon vascular malformation

Javier Rosero, Carolina Narváez, Ernesto Rosero

62

Phakomatosis pigmentovascularis type IIb: A case report

Javier Rosero, Carolina Narváez, Ernesto Rosero

IMAGES IN DERMATOLOGY

68

Mid-dermal elastolysis: Characteristic clinical and histopathological findings

Javier Rosero, Carolina Narváez, José Plata

72

Disseminated necrobiotic xanthogranuloma:

A cutaneous manifestation of monoclonal gammopathy

Javier Rosero, Carolina Narváez, Ernesto Rosero

— Editorial

¿LA INCIDENCIA DE LAS DERMATOSIS A TRAVÉS DEL TIEMPO CAMBIA CON FRECUENCIA?

Hemos observado interesados que en los últimos años ciertas enfermedades de la piel consideradas casi históricas han regresado a la palestra a veces con fuerza inusitada. Las tradicionales enfermedades que normalmente llenan los índices de las publicaciones dermatológicas, como la psoriasis, dermatitis atópica, acné, rosácea, melasma, vitiligo y tumores, como el melanoma o los carcinomas basocelulares o espinocelulares, están cediendo el paso a múltiples publicaciones sobre temas como sífilis, hidradenitis supurativa o escabiosis, enfermedades todas ellas en alza constante en los actuales momentos.

Una de las frases célebres que más recuerdo sobre el cambio y el paso del tiempo corresponde a John F. Kennedy cuando decía: *“Cambiar es ley de vida. Los que solo miran al pasado o al presente, seguramente perderán el futuro,”* y es que si no entendemos que estas enfermedades resucitadas o nuevas están predominando y que debemos reestudiarlas, entonces podríamos quedarnos fuera del combate contra estas patologías.

Las estadísticas son claras, entidades como la **Organización Panamericana de la Salud (OPS)** y el **Centro Europeo para la Prevención y el Control de Enfermedades (ECDC)** reportan que los casos de sífilis se han duplicado en la última década, conllevando igualmente el riesgo ya real de un repunte de la sífilis congénita, debido a la falta de controles prenatales adecuados.

Muchos de nosotros ya no vemos sífilis primaria, y por ende ya no vemos chancros; cualquiera que sea la causa condicionante (medicación inadecuada, diagnósticos tardíos o erróneos, etc), lo que estamos viendo es una gran mayoría de casos de secundarismo luético, pero muchos jóvenes no tienen experiencia en el gran polimorfismo de este período de la lúes.

Por su parte, la escabiosis, durante el confinamiento en la pandemia y su prolongada y obligada convivencia, muchas veces en viviendas de espacios reducidos, hicieron factible la transmisión piel a piel del ácaro *Sarcoptes scabiei*; hoy en día todos los países reportan alta incidencia de sarna e igualmente de su forma costrosa, también incrementada. De otro lado, la pérdida de eficacia de algunos de los medicamentos clásicos, el retraso diagnóstico ante pacientes con prurito crónico, especialmente nocturno, o el ocultamiento de la enfermedad por higiene exagerada o uso de corticoides tópicos, que transforman la forma clásica en una forma incógnita, a veces difícil de ser reconocida y, finalmente, la explicación terapéutica incompleta, contribuyen al aumento de este cuadro en muchos países.

En el caso de la hidradenitis supurativa, conocida desde 1886, la abundancia de investigaciones científicas que han llevado al descubrimiento de nuevas moléculas e inhibidores para el tratamiento de esta patología, como es el caso de los biológicos, muy necesarios ante una enfermedad que produce estigmas alarmantes en los pacientes, especialmente en aquellos muy jóvenes, ha influido en la abundancia de reportes.

¿Debemos cambiar entonces? Sí, pero cambiar no solo es estudiar lo nuevo; también debemos estudiar lo antiguo por su historia, pero nuevo, por el desconocimiento de muchos, imponiéndose entonces el revisar todas esas enfermedades, que hacen honor a aquellas frases célebres de ilustres pensadores, sin olvidar, que como decía *Isaac Asimov*, “*El cambio es la única constante del universo*,” y nosotros también debemos ser parte de ese cambio.

Dr. Enrique Úraga P.

— Editorial

DOES THE INCIDENCE OF DERMATOSES CHANGE FREQUENTLY OVER TIME?

We have observed with interest that, in recent years, certain skin diseases once regarded as almost historical have returned to the forefront, sometimes with unexpected force. The traditional conditions that commonly dominate the pages of dermatological publications—such as psoriasis, atopic dermatitis, acne, rosacea, melasma, vitiligo, and tumors including melanoma, basal cell carcinoma, and squamous cell carcinoma—are increasingly sharing the spotlight with a growing number of publications on conditions such as syphilis, hidradenitis suppurativa, and scabies, all of which are currently showing a sustained rise.

One of the most memorable quotations about change and the passage of time is attributed to *John F. Kennedy*, who said: *“Change is the law of life. And those who look only to the past or present are certain to miss the future.”* Indeed, if we fail to recognize that these re-emerging or newly prominent diseases are becoming increasingly prevalent, and that we therefore need to study them anew, we risk falling behind in the fight against these conditions.

The statistics are clear. Organizations such as the **Pan American Health Organization (PAHO)** and the **European Centre for Disease Prevention and Control (ECDC)** report that cases of syphilis have doubled over the past decade. This trend also carries the very real risk of a resurgence in congenital syphilis, particularly when adequate prenatal screening and follow-up are lacking.

Many of us no longer encounter primary syphilis as frequently and, consequently, rarely see chancres. Whatever the underlying reasons—whether inappropriate treatment, delayed or incorrect diagnosis, or other factors—what we are increasingly seeing are cases of secondary syphilis. Yet many younger physicians have limited experience with the remarkable clinical polymorphism that characterizes this stage of the disease.

Scabies, for its part, gained particular relevance during the COVID-19 pandemic. Lockdowns and prolonged, unavoidable close contact, often among people living in confined spaces, facilitated skin-to-skin transmission of the mite *Sarcoptes scabiei*. Today, many countries report a high incidence of scabies, including an increase in its crusted form. In addition, the reduced effectiveness of some traditional treatments, delays in diagnosis among patients presenting with chronic pruritus—particularly nocturnal pruritus—and the masking of the disease through excessive hygiene or the use of topical corticosteroids may transform the classic presentation into scabies incognito, which can sometimes be difficult to recognize.

Finally, incomplete instructions regarding treatment and measures to prevent reinfestation may also contribute to the persistence and increasing frequency of this condition in many countries.

In the case of hidradenitis suppurativa, a disease recognized since 1886, the growing body of scientific research has led to the discovery of new therapeutic molecules and inhibitors, including biologic agents. Such treatments are particularly important for a disease that can leave profound physical and psychosocial scars, especially in very young patients. These therapeutic advances and the renewed scientific interest surrounding them have undoubtedly contributed to the increasing number of publications on this condition.

Should we change, then? Yes. But change does not mean studying only what is new. We must also revisit what is old—old because of its history, yet new to many because of unfamiliarity. We are therefore compelled to re-examine these diseases and rediscover the lessons they have to teach us, honoring the wisdom expressed in the words of distinguished thinkers. And we should not forget the words attributed to *Isaac Asimov*: “*The only constant in the universe is change.*” We, too, must be part of that change.

Dr. Enrique Úraga P.

CASO CLÍNICO

Anhidrosis idiopática generalizada adquirida.

Lucy Ortiz,^{*,*} Gregorio Ortiz,^{*,**} Kimberly Torres,^{*,***} María Cecilia Briones^{*,***}

* Dermatóloga del Centro "Úraga, Dermatología y Estética"
** Residente de 3er año Dermatología
*** Residente de 1er año Dermatología
**** Dermatóloga del Centro "Úraga, Dermatología y Estética"

Correspondencia:
lucyortiz_94@hotmail.com

Palabras clave: Anhidrosis, sudor, AIGA

Cómo citar este artículo:
Ortiz L., Ortiz G., Torres K., Briones MC.
Anhidrosis Idiopática Generalizada
Adquirida. – Reporte de un caso clínico. Rev
Dermatol Cent Úraga. 2026;8(2).

Fecha de recepción: 22/4/2026
Fecha de aceptación: 10/6/2026

RESUMEN

La anhidrosis idiopática generalizada adquirida (AIGA) es un trastorno infrecuente caracterizado por la incapacidad de sudar en ausencia de causas dermatológicas, neurológicas o metabólicas identificables. Se presenta el caso de una paciente femenina de 23 años, con inicio de síntomas a los 8 años, quien desarrolló anhidrosis generalizada progresiva asociada a intolerancia al calor, prurito y lesiones cutáneas eritematosas exacerbadas por temperaturas elevadas. Al examen físico se evidenciaron máculas, pápulas y placas eritemato-violáceas en tronco y regiones axilares. El test de Minor fue negativo, confirmando ausencia de sudoración. Los hallazgos histopatológicos mostraron arquitectura cutánea conservada con glándulas ecrinas estructuralmente normales, aunque con cambios degenerativos ductales e infiltrado linfocitario leve.

La AIGA representa un desafío diagnóstico debido a su baja prevalencia y superposición clínica con otras entidades. Su fisiopatología es heterogénea e incluye mecanismos neuropáticos, glandulares e inmunológicos. El reconocimiento oportuno es fundamental para prevenir complicaciones como hipertermia y golpe de calor. Este caso resalta la importancia de la correlación clínico-patológica en el diagnóstico de AIGA y contribuye a ampliar la evidencia sobre esta entidad poco frecuente.

INTRODUCCIÓN

La anhidrosis idiopática generalizada adquirida (AIGA) es un desorden raro que causa anhidrosis/hipohidrosis sistémica sin causa dermatológica, metabólica o neurológica.^{1,2} En términos simples, la anhidrosis es una falla en la producción de sudor en respuesta a estímulos fisiológicos, térmicos o químicos.³

Hasta el 2017, de acuerdo a las guías japonesas para el diagnóstico y tratamiento de AIGA, no existe una definición específica, ni información epidemiológica publicada.

Por ende, no existen datos de prevalencia y morbilidad, y los únicos datos publicados corresponden a aproximadamente 100 reportes de casos que en su mayoría son de Japón. AIGA es más común en hombres, que corresponde a más del 80% de los casos reportados, y típicamente debuta en la segunda y cuarta década.²

Desde el punto de vista fisiopatológico, existen tres mecanismos que explican el desarrollo de esta entidad: a) neuropatía sudomotora, b) la falla sudomotora pura

idiopática y c) falla en la glándula sudorípara. Estudios recientes sugieren que existe una resistencia periférica a la estimulación colinérgica, asociada a una disminución en la expresión del receptor muscarínico M3 en las glándulas ecrinas. Asimismo, la asociación con una IgE elevada, urticaria colinérgica y la respuesta favorable a terapia inmunosupresora se relaciona con el mecanismo inmunitario^{4,5}

La AIGA continúa siendo una condición poco reportada por ser infradiagnosticada, su variabilidad clínica y por asociarse a otras condiciones dermatológicas. Esto resalta su importancia para esta revista y la comunidad científica. En este contexto, se presenta el siguiente caso clínico que plasma las características clínicas, histopatológicas y una pequeña revisión de esta condición poco frecuente.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 23 años de edad, sin antecedentes personales patológicos ni alergias conocidas, con cuadro de inicio a los 8 años de edad. La paciente refería que hasta esa edad presentaba sudoración normal; posteriormente, notó una disminución progresiva de la misma, llegando a presentar anhidrosis generalizada. En el examen físico, presentó eritema difuso en zona de abdomen, acompañado de pápulas eritematosas en pecho y cara interna de brazos y antebrazo (Figura 1a). Adicionalmente, presentó eritema en zona frontal acompañado de pápulas eritematosas en rostro (Figura 1b), lesiones que se exacerbaban con temperaturas altas. En espalda, se evidenciaron lesiones papulares eritematosas de bordes mal definidos (Figura 1c) y en zona axilar, placas eritemato-violáceas. (Figura 1d).



Figura 1a. Presentación clínica abdomen.



Figura 1b. Presentación clínica rostro.



Figura 1c. Presentación clínica espalda.



Figura 1d. Presentación clínica zona axilar.

Como sintomatología acompañante, paciente refería prurito en región axilar y espalda dorsal, y sensación de ardor en tórax y abdomen. Manifestaba intolerancia al ejercicio físico, evitando su realización debido a sensación de sobrecalentamiento.

El test de Minor realizado en región axilar fue negativo, evidenciando ausencia de sudoración en dicha área (Figura 2).



Figura 2. Test de Minor negativo.

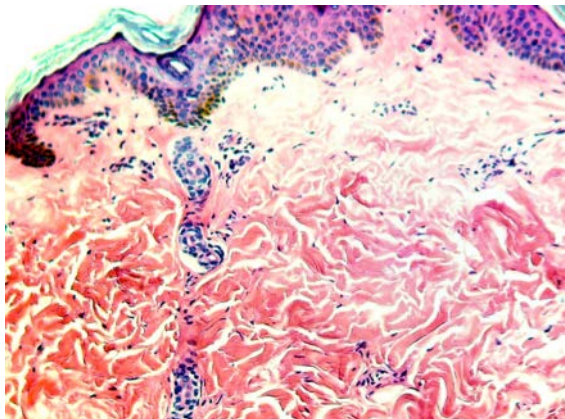


Figura 3a. Biopsia brazo izquierdo. Estructuras glandulares ecrinas de arquitectura conservada.

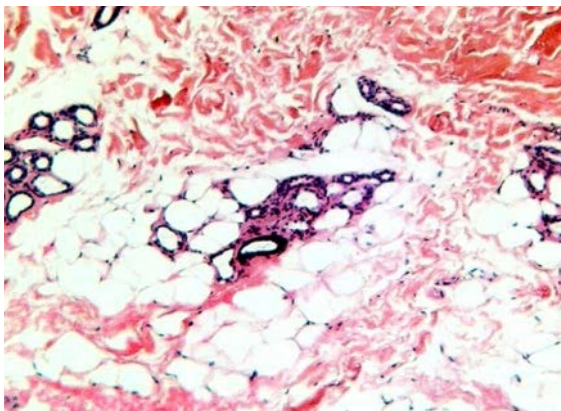


Figura 3b. Estructuras glandulares ecrinas con alteraciones degenerativas e infiltrado.

Se realizaron biopsias cutáneas en brazo izquierdo y región axilar izquierda. En la muestra de brazo se observó epidermis y dermis con arquitectura conservada, leve infiltrado linfocitario perivascular superficial y presencia de conductos ecrinos de morfología normal (Figura 3a). En la biopsia axilar se evidenció arquitectura cutánea conservada, con leve infiltrado linfocitario perivascular superficial y presencia de glándulas ecrinas estructuralmente conservadas. A nivel ductal, se identificó un conducto ecrino con cambios degenerativos caracterizados por tumefacción celular, eosinofilia citoplasmática, apoptosis y cariorrhexis, asociados a infiltrado linfocitario leve (Figura 3b).

DISCUSIÓN

La anhidrosis es una falla en la producción de sudor en respuesta a estímulos fisiológicos térmicos o químicos.³ La anhidrosis generalizada idiopática adquirida (AIGA) es un trastorno poco frecuente que se caracteriza por la incapacidad de sudar sin una causa aparente (cutánea, metabólica o neurológica). Este trastorno suele afectar a varones jóvenes y altera gravemente la calidad de vida. Al exponerse a altas temperaturas, los pacientes AIGA sufren fácilmente un golpe de calor, presentando síntomas como malestar general, hipertermia, mareos, palpitaciones, desmayos y, finalmente pérdida de consciencia debido a la desregulación de la temperatura corporal. Se desconoce la incidencia, prevalencia y morbilidad real de la enfermedad.^{3,6} Se considera que la patología es poco frecuente, ya que solo se han notificado aproximadamente 100 casos. La mayoría de los pacientes con AIGA reportados en otros estudios han mostrado una etnia asiática preferente, pero no exclusiva, por lo que la incidencia y las características clínicas en otros países siguen siendo inciertas. Alternativamente, los pacientes pueden ser diagnosticados erróneamente con otras afecciones, como urticaria colinérgica asociada a anhidrosis o dermatitis atópica asociada a anhidrosis. Por lo tanto, la enfermedad solo se diagnostica en una pequeña proporción de casos reales.⁷

En cuanto a su fisiopatología, se reconocen tres mecanismos principales: neuropatía sudomotora, insuficiencia sudomotora pura idiopática (IPSF) y la insuficiencia primaria de la glándula sudorípara.^{5,7} En IPSF y en fases tempranas de la falla glandular, la actividad simpática cutánea

suele estar conservada o aumentada, lo que sugiere resistencia periférica al estímulo colinérgico más que un defecto central.⁷ Este fenómeno se asocia con una disminución de la expresión del receptor muscarínico M3 en las glándulas ecrinas. La frecuente elevación de IgE, la coexistencia de urticaria colinérgica y la buena respuesta a corticosteroides apoyan un mecanismo autoinmunitario, con posible participación de autoinmunitario, con posible participación de autoanticuerpos anti-M3. En la falla glandular avanzada predomina el daño estructural irreversible, con curso más prolongado y menor respuesta terapéutica, lo que refuerza el concepto de AIGA con un espectro fisiopatológico heterogéneo.^{1,7}

Los pacientes con AIGA no presentan una sudoración adecuada en respuesta a estímulos de calor como altas temperaturas, humedad y ejercicios físico. La anhidrosis/hipohidrosis suele presentarse en el tronco con una distribución simétrica.^{8,9} Las extremidades y, ocasionalmente, la cara también puede verse afectada, pero la afectación de las palmas, plantas y axilas es poco frecuente. Aproximadamente entre el 30 y el 60% de los pacientes se quejan de sensación de hormigueo y/o ronchas en circunstancias que normalmente favorecen la sudoración. Adicionalmente, pueden presentar sofocos, hipertermia, debilidad, lasitud, enrojecimiento facial, náuseas, vómitos, cefalea, mareos o palpitaciones.⁸ Algunos pacientes pueden sufrir un golpe de calor. El dolor punzante y la erupción cutánea de la urticaria colinérgica también se observan frecuentemente.^{3,6}

El diagnóstico del AIGA se basa en criterios clínicos y funcionales. Se define por hipohidrosis o anhidrosis generalizada (> 25% de la superficie corporal), sin evidencia de disautonomía u otra alteración generalizada distinta al compromiso sudomotor.^{7,10} El test termorregulador del sudor constituye la herramienta diagnóstica fundamental, el cual fue empleado en nuestro caso.

En la actualidad, no existe un algoritmo específico para el tratamiento de esta patología, por lo cual las opciones terapéuticas son limitadas, pero se han descrito terapias con corticoides, pilocarpina, inmunoglobulina IV, ciclosporinas con resultados variables. Estudios han utilizado con éxito dosis altas de corticosteroides sistémicos en varios

pacientes. Si bien la terapia de pulsos de esteroides se ha adaptado para tratar la AIGA, la evidencia que respalda su eficacia no es sólida, lo que lleva a recomendaciones moderadas para establecer regímenes terapéuticos.^{4,8} Varios informes han indicado una eficacia considerable de los corticosteroides para mejorar la función sudorípara, pero también se ha encontrado ineficiencia total y altas tasas de recurrencia en algunos pacientes.⁵

Se ha descrito la eficacia de la ciclosporina oral para el tratamiento de la anhidrosis inducida por el ácido úrico (AIGA) intratable. Diversas series de casos y reportes clínicos describen tasas de respuesta clínica favorables en un porcentaje significativo de pacientes, especialmente cuando el tratamiento se inicia en fases tempranas de la enfermedad.⁷

La pilocarpina ha sido estudiada en pequeñas series de casos como coadyuvante a inmunosupresión (corticoides o ciclosporina), o en casos de AIGA leve a moderada. Los resultados de ciertos estudios sugieren que la terapia de pulsos de esteroides y la pilocarpina oral tienen diferentes mecanismos subyacentes a la mejoría de la AIGA: la primera aumenta las áreas y la cantidad de sudoración, mientras que la segunda aumenta la cantidad de sudoración solo en áreas hidróticas normales.¹⁰

BIBLIOGRAFÍA

1. Kageyama R, Honda T, Tokura Y. Acquired Idiopathic Generalized Anhidrosis (AIGA) and Its Complications: Implications for AIGA as an Autoimmune Disease. *Int J Mol Sci.* 2021 Aug 4;22(16). doi:10.3390/ijms22168389 PubMed PMID: 34445091.
2. Munetsugu T, Fujimoto T, Oshima Y, Sano K, Murota H, Satoh T, et al. Revised guideline for the diagnosis and treatment of acquired idiopathic generalized anhidrosis in Japan. *J Dermatol.* 2017 Apr;44(4):394–400. doi:10.1111/1346-8138.13649 PubMed PMID: 27774633.
3. Masuda T, Obayashi K, Ueda M, Fujimoto A, Tasaki M, Misumi Y, et al. Therapeutic effects and prevention of recurrence of acquired idiopathic generalized anhidrosis via i.v. immunoglobulin treatment. *J Dermatol.* 2016 Mar 28;43(3):336–7. doi:10.1111/1346-8138.13182

4. Wollina U. Acquired idiopathic generalized anhidrosis. *J Dermatol Case Rep*. 2014 Dec 31;8(4). doi:10.3315/jdcr.2014.1187
5. Kitamura M, Matsuda KM, Kotani H, Yoshizaki A, Sato S. A Case of Acquired Idiopathic Generalized Anhidrosis with Anti-mucin 7 Seropositivity. *Acta Derm Venereol*. 2025 Feb 5;105:adv42883. doi:10.2340/actadv.v105.42883
6. Satoh T. Clinical Analysis and Management of Acquired Idiopathic Generalized Anhidrosis. *Curr Probl Dermatol*. 2016;51:75–9. doi:10.1159/000446781 PubMed PMID: 27584965.
7. Kobayashi T, Ito T, Kobayashi Y, Mitsuhashi Y, Tsuboi R. Two cases of acquired idiopathic generalized anhidrosis successfully treated by steroid pulse therapy. *J Dermatol*. 2014 May 6;41(5):444–5. doi:10.1111/1346-8138.12480
8. Miyahara H, Kubota N, Okune M, Ishii Y, Okiyama N, Nomura T, et al. Case report: Ten cases of acquired idiopathic generalized anhidrosis treated with oral pilocarpine. *Journal of Cutaneous Immunology and Allergy*. 2024 Jun 4;7. doi:10.3389/jcia.2024.12902
9. Iida T, Nakamura M, Inazawa M, Munetsugu T, Nishida M, Fujimoto T, et al. Prognosis after steroid pulse therapy and seasonal effect in acquired idiopathic generalized anhidrosis. *J Dermatol*. 2021 Mar;48(3):271–8. doi:10.1111/1346-8138.15666 PubMed PMID: 33146891.
10. Ohshima Y, Yanagishita T, Ito K, Tamada Y, Nishimura N, Inukai Y, et al. Treatment of patients with acquired idiopathic generalized anhidrosis. *Br J Dermatol*. 2013 Feb;168(2):430–2. doi:10.1111/j.1365-2133.2012.11112.x PubMed PMID: 22709381.

ORCID

Lucy Ortiz  <https://orcid.org/0000-0002-2687-0309>

Gregorio Ortiz  <https://orcid.org/0009-0001-0623-2967>

Kimberly Torres  <https://orcid.org/0000-0003-3940-2835>

CASE REPORT

Acquired idiopathic generalized anhidrosis.

Lucy Ortiz,^{*} Gregorio Ortiz,^{**} Kimberly Torres,^{***} María Cecilia Briones^{****}

* Dermatologist, Uraga Dermatología y Estética Center, Guayaquil, Ecuador"

** Third-year Dermatology Resident

*** First-year Dermatology Resident

**** Dermatologist, Uraga Dermatología y Estética Center, Guayaquil, Ecuador"

Correspondence:

lucyortiz_94@hotmail.com

Key words: Anhidrosis, sweating, acquired idiopathic generalized anhidrosis

How to cite this article:

Ortiz L., Ortiz G., Torres K., Briones MC. Anhidrosis Idiopática Generalizada Adquirida. – Reporte de un caso clínico. Rev Dermatol Cent Úraga. 2026;8(2).

Date of receipt: 22/4/2026

Date of acceptance: 10/6/2026

ABSTRACT

Acquired idiopathic generalized anhidrosis (AIGA) is a rare disorder characterized by the inability to sweat in the absence of identifiable dermatological, neurological, or metabolic causes. We present the case of a 23-year-old woman whose symptoms began at the age of 8 years, with the progressive development of generalized anhidrosis associated with heat intolerance, pruritus, and erythematous cutaneous lesions exacerbated by elevated temperatures. Physical examination revealed erythematous to violaceous macules, papules, and plaques involving the trunk and axillary regions. The Minor starch-iodine test was negative, confirming the absence of sweating. Histopathological findings demonstrated preserved cutaneous architecture with structurally normal eccrine glands, although ductal degenerative changes and a mild lymphocytic infiltrate were observed.

AIGA represents a diagnostic challenge because of its low prevalence and clinical overlap with other disorders. Its pathophysiology is heterogeneous and includes neuropathic, glandular, and immunological mechanisms. Early recognition is essential to prevent complications such as hyperthermia and heat stroke. This case highlights the importance of clinicopathological correlation in the diagnosis of AIGA and contributes to expanding the available evidence regarding this uncommon condition.

INTRODUCTION

Acquired idiopathic generalized anhidrosis (AIGA) is a rare disorder characterized by systemic anhidrosis or hypohidrosis in the absence of dermatological, metabolic, or neurological causes.^{1,2} In simple terms, anhidrosis refers to the failure of sweat production in response to physiological, thermal, or chemical stimuli.³

As of 2017, according to the Japanese guidelines for the diagnosis and treatment of AIGA, there was no specific

definition or published epidemiological information regarding this condition. Consequently, prevalence and morbidity data remain unavailable, and the only published information consists of approximately 100 case reports, the majority originating from Japan.

AIGA is more common in men, accounting for more than 80% of reported cases, and typically presents during the second to fourth decades of life.²

From a pathophysiological perspective, three mechanisms have been proposed to explain the development of this condition: (a) sudomotor neuropathy, (b) idiopathic pure sudomotor failure, and (c) sweat gland failure. Recent studies suggest the existence of peripheral resistance to cholinergic stimulation associated with decreased expression of muscarinic M3 receptors in eccrine glands. Furthermore, the association with elevated immunoglobulin E levels, cholinergic urticaria, and favorable responses to immunosuppressive therapy support an immunological mechanism.^{4,5}

AIGA continues to be an underreported condition due to underdiagnosis, its clinical variability, and its association with other dermatological disorders. This highlights its relevance for this journal and the scientific community. In this context, we present the following clinical case illustrating the clinical and histopathological characteristics of this uncommon disorder, along with a brief review of the literature.

CASE REPORT

A 23-year-old woman with no relevant past medical history or known allergies presented with symptoms that began at the age of 8 years. The patient reported normal sweating until that age, after which she noticed a progressive decrease in perspiration, eventually developing generalized anhidrosis.

Physical examination revealed diffuse erythema involving the abdomen, accompanied by erythematous papules on the chest and the inner aspects of the arms and forearms (Figure 1A). Additionally, frontal erythema associated with erythematous papules on the face was observed (Figure 1B), with lesions worsening during exposure to elevated temperatures. The back demonstrated ill-defined erythematous papular lesions (Figure 1C), while erythematous to violaceous plaques were present in the axillary regions (Figure 1D). Associated symptoms included pruritus



Figure 1A. Clinical presentation of the abdomen.



Figure 1B. Clinical presentation of the face.



Figure 1C. Clinical presentation of the back.



Figure 1D. Clinical presentation of the axillary region.

involving the axillary and dorsal back regions, as well as a burning sensation affecting the thorax and abdomen. The patient also reported exercise intolerance and avoided physical activity due to a sensation of overheating.

The Minor starch-iodine test performed in the axillary region was negative, demonstrating the absence of sweating in this area (Figure 2).



Figure 2. Negative Minor starch-iodine test.

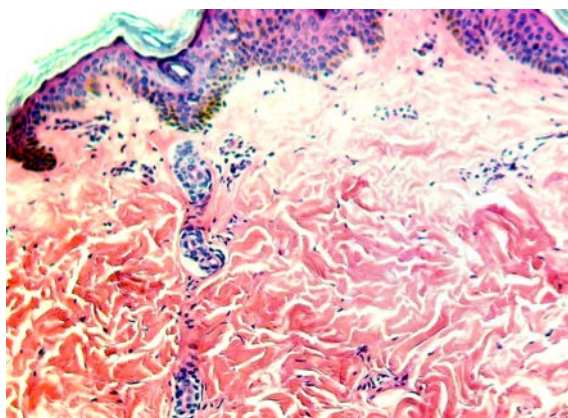


Figure 3A. Left arm biopsy showing eccrine glandular structures with preserved architecture.

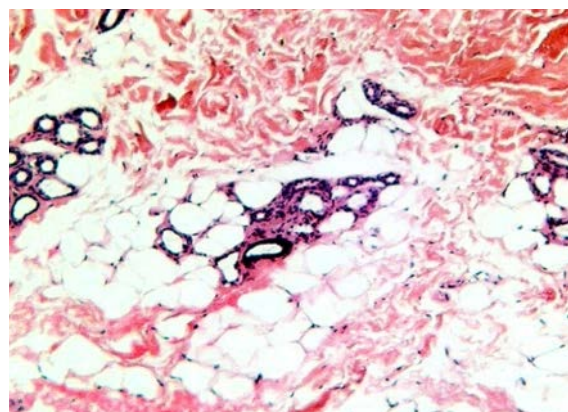


Figure 3B. Eccrine glandular structures showing degenerative changes and associated inflammatory infiltrate.

Skin biopsies were performed from the left arm and the left axillary region. The arm specimen demonstrated preserved epidermal and dermal architecture, a mild superficial perivascular lymphocytic infiltrate, and eccrine ducts with normal morphology (Figure 3A). The axillary biopsy revealed preserved cutaneous architecture, with a mild superficial perivascular lymphocytic infiltrate and structurally preserved eccrine glands. At the ductal level, a single eccrine duct showed degenerative changes characterized by cellular swelling, cytoplasmic eosinophilia, apoptosis, and karyorrhexis, associated with a mild lymphocytic infiltrate (Figure 3B).

DISCUSSION

Anhidrosis is defined as the failure to produce sweat in response to physiological, thermal, or chemical stimuli.³ Acquired idiopathic generalized anhidrosis (AIGA) is a rare disorder characterized by the inability to sweat in the absence of an identifiable cutaneous, metabolic, or neurological cause. This condition typically affects young men and significantly impairs quality of life. When exposed to elevated temperatures, patients with AIGA are particularly susceptible to heat stroke and may experience symptoms such as malaise, hyperthermia, dizziness, palpitations, syncope, and ultimately loss of consciousness due to impaired thermoregulation. The true incidence, prevalence, and morbidity of the disease remain unknown.^{3,6} AIGA is considered an uncommon disorder, with only approximately 100 reported cases to date. Most reported patients have been of Asian ethnicity, although the condition is not exclusive to this population, and therefore the incidence and clinical characteristics in other countries remain uncertain. Alternatively, patients may be misdiagnosed with other conditions, such as cholinergic urticaria associated with anhidrosis or atopic dermatitis associated with anhidrosis. Consequently, only a small proportion of actual cases are ultimately recognized and diagnosed.⁷

Regarding its pathophysiology, three principal mechanisms have been identified: sudomotor neuropathy, idiopathic pure sudomotor failure (IPSF), and primary sweat gland failure.^{5,7} In IPSF and in the early stages of glandular failure, cutaneous sympathetic activity is

generally preserved or increased, suggesting peripheral resistance to cholinergic stimulation rather than a central defect.⁷ This phenomenon has been associated with decreased expression of muscarinic M3 receptors in eccrine glands. The frequent elevation of IgE levels, coexistence with cholinergic urticaria, and favorable response to corticosteroid therapy support an autoimmune mechanism, possibly involving anti-M3 autoantibodies. In advanced glandular failure, irreversible structural damage predominates, resulting in a more prolonged clinical course and poorer therapeutic response, reinforcing the concept of AIGA as a disorder with a heterogeneous pathophysiological spectrum.^{1,7}

Patients with AIGA fail to produce adequate sweat in response to heat-related stimuli such as elevated temperatures, humidity, and physical exercise. Anhidrosis or hypohidrosis usually affects the trunk with a symmetrical distribution.^{8,9} The extremities and occasionally the face may also be involved, whereas the palms, soles, and axillae are less frequently affected. Approximately 30–60% of patients complain of tingling sensations and/or wheals under circumstances that would normally induce sweating. Additionally, patients may experience flushing, hyperthermia, weakness, fatigue, facial erythema, nausea, vomiting, headache, dizziness, or palpitations.⁸ Some patients may develop heat stroke. Stinging pain and the cutaneous eruption of cholinergic urticaria are also commonly observed.^{3,6}

The diagnosis of AIGA is based on clinical and functional criteria. It is defined by generalized hypohidrosis or anhidrosis affecting more than 25% of the body surface area, in the absence of dysautonomia or any generalized disorder other than sudomotor dysfunction.^{7,10} The thermoregulatory sweat test constitutes the cornerstone of diagnosis and was employed in our patient.

Currently, no specific treatment algorithm exists for this condition, and therapeutic options remain limited. Reported treatments include corticosteroids, pilocarpine, intravenous immunoglobulin, and cyclosporine, with variable results. Several studies have reported successful outcomes using high-dose systemic corticosteroids in se-

lected patients. Although steroid pulse therapy has been adopted for the treatment of AIGA, evidence supporting its efficacy remains limited, resulting in only moderate recommendations regarding therapeutic regimens.^{4,8} Several reports have demonstrated substantial efficacy of corticosteroids in improving sweat gland function; however, complete treatment failure and high recurrence rates have also been documented in some patients.⁵

The efficacy of oral cyclosporine has been described in the treatment of refractory AIGA. Multiple case reports and case series have reported favorable clinical response rates in a significant proportion of patients, particularly when treatment is initiated during the early stages of the disease.⁷

Pilocarpine has been evaluated in small case series as an adjunct to immunosuppressive therapy (corticosteroids or cyclosporine) or in patients with mild-to-moderate AIGA. Findings from some studies suggest that steroid pulse therapy and oral pilocarpine improve AIGA through different mechanisms: corticosteroids increase both the extent and amount of sweating, whereas pilocarpine increases sweat production only in areas with preserved hydrotic function.¹⁰

REFERENCES

1. Kageyama R, Honda T, Tokura Y. Acquired Idiopathic Generalized Anhidrosis (AIGA) and Its Complications: Implications for AIGA as an Autoimmune Disease. *Int J Mol Sci.* 2021 Aug 4;22(16). doi:10.3390/ijms22168389 PubMed PMID: 34445091.
2. Munetsugu T, Fujimoto T, Oshima Y, Sano K, Murota H, Satoh T, et al. Revised guideline for the diagnosis and treatment of acquired idiopathic generalized anhidrosis in Japan. *J Dermatol.* 2017 Apr;44(4):394–400. doi:10.1111/1346-8138.13649 PubMed PMID: 27774633.
3. Masuda T, Obayashi K, Ueda M, Fujimoto A, Tasaki M, Misumi Y, et al. Therapeutic effects and prevention of recurrence of acquired idiopathic generalized anhidrosis via i.v. immunoglobulin treatment. *J Dermatol.* 2016 Mar 28;43(3):336–7. doi:10.1111/1346-8138.13182

4. Wollina U. Acquired idiopathic generalized anhidrosis. *J Dermatol Case Rep.* 2014 Dec 31;8(4). doi:10.3315/jdcr.2014.1187
5. Kitamura M, Matsuda KM, Kotani H, Yoshizaki A, Sato S. A Case of Acquired Idiopathic Generalized Anhidrosis with Anti-mucin 7 Seropositivity. *Acta Derm Venereol.* 2025 Feb 5;105:adv42883. doi:10.2340/actadv.v105.42883
6. Satoh T. Clinical Analysis and Management of Acquired Idiopathic Generalized Anhidrosis. *Curr Probl Dermatol.* 2016;51:75–9. doi:10.1159/000446781 PubMed PMID: 27584965.
7. Kobayashi T, Ito T, Kobayashi Y, Mitsuhashi Y, Tsuboi R. Two cases of acquired idiopathic generalized anhidrosis successfully treated by steroid pulse therapy. *J Dermatol.* 2014 May 6;41(5):444–5. doi:10.1111/1346-8138.12480
8. Miyahara H, Kubota N, Okune M, Ishii Y, Okiyama N, Nomura T, et al. Case report: Ten cases of acquired idiopathic generalized anhidrosis treated with oral pilocarpine. *Journal of Cutaneous Immunology and Allergy.* 2024 Jun 4;7. doi:10.3389/jcia.2024.12902
9. Iida T, Nakamura M, Inazawa M, Munetsugu T, Nishida M, Fujimoto T, et al. Prognosis after steroid pulse therapy and seasonal effect in acquired idiopathic generalized anhidrosis. *J Dermatol.* 2021 Mar;48(3):271–8. doi:10.1111/1346-8138.15666 PubMed PMID: 33146891.
10. Ohshima Y, Yanagishita T, Ito K, Tamada Y, Nishimura N, Inukai Y, et al. Treatment of patients with acquired idiopathic generalized anhidrosis. *Br J Dermatol.* 2013 Feb;168(2):430–2. doi:10.1111/j.1365-2133.2012.11112.x PubMed PMID: 22709381.

ORCID

Lucy Ortiz  <https://orcid.org/0000-0002-2687-0309>

Gregorio Ortiz  <https://orcid.org/0009-0001-0623-2967>

Kimberly Torres  <https://orcid.org/0000-0003-3940-2835>

CASO CLÍNICO

Carcinoma anexial microquístico: Reporte de caso.

María Hernández,^{✉*} Alfredo Chávez,^{✉**} Juan Carlos Garcés^{***}

* Médico posgradista de Dermatología, Uraga Dermatología y Estética, Guayaquil, Ecuador.

** Dermatólogo, Uraga Dermatología y Estética, Guayaquil, Ecuador.

*** Dermatopatólogo, Uraga Dermatología y Estética, Guayaquil, Ecuador.

Correspondencia:
dramajosehernandez85@gmail.com

Palabras clave: Carcinoma anexial microquístico, Tumor anexial, Cirugía de Mohs, Dermatoscopia Dermatopatología.

Cómo citar este artículo:
Hernández MJ., Chávez-Cifuentes A., Garcés JC. Carcinoma anexial microquístico. – Reporte de un caso clínico. Rev Dermatol Cent Úraga. 2026;8(2).

Fecha de recepción: 26/5/2026

Fecha de aceptación: 7/7/2026

RESUMEN

El carcinoma anexial microquístico es una neoplasia cutánea anexial maligna infrecuente, de crecimiento lento pero localmente agresivo, caracterizado por un comportamiento infiltrativo y alta tasa de recurrencia local. Clínicamente puede simular otras neoplasias cutáneas, especialmente carcinoma basocelular morfeiforme, lo que representa un desafío diagnóstico.

Presentamos el caso de una paciente femenina de 73 años con antecedentes de múltiples carcinomas basocelulares, quien consultó por una placa infiltrada localizada en región malar izquierda de aproximadamente un año de evolución. La dermatoscopia mostró costra central, queratina amarillenta adherente y telangiectasias arboriformes finas. El estudio histopatológico evidenció una neoplasia epitelial infiltrativa compuesta por pequeños nidos y cordones de células basaloideas asociados a estructuras ductales y quistes queratínicos inmersos en estroma desmoplásico, compatible con carcinoma anexial microquístico. La paciente fue tratada mediante cirugía micrográfica de Mohs, en cuatro estadíos, con evolución favorable y sin recurrencia hasta el momento. Este caso resalta la importancia de la correlación clínico-patológica para el diagnóstico oportuno de esta neoplasia anexial infrecuente.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma anexial microquístico (CAM) es una neoplasia anexial cutánea maligna poco frecuente, descrita por primera vez por Goldstein et al. en 1982. Se caracteriza por un crecimiento lento, pero localmente agresivo, con marcada capacidad infiltrativa y tendencia al neurotropismo. Afecta principalmente la región de cabeza y cuello, especialmente en pacientes de edad media y avanzada.¹ El diagnóstico del CAM representa un desafío debido a su baja frecuencia y a la importante superposición

tanto clínica como histológicamente con otras proliferaciones cutáneas benignas y malignas.²

Presentamos el caso de una paciente con carcinoma anexial microquístico localizado en región malar izquierda, inicialmente sospechoso de carcinoma basocelular morfeiforme, destacando los hallazgos clínicos, dermatoscópicos e histopatológicos que permitieron establecer el diagnóstico definitivo.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 73 años, con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo II, hipercolesterolemia y múltiples carcinomas basocelulares quien consultó por cuadro clínico de aproximadamente un año de evolución caracterizado por lesión localizada en región malar izquierda, que inició como una mancha eritematosa de crecimiento progresivo, permaneciendo asintomática.

Al examen físico se observó una placa única, eritematosa, infiltrada, de 7 milímetros de diámetro, de superficie hiperqueratósica con ulceración central y costra adherente. A la palpación, la piel perilesional se sentía indurada. (Figura 1 y 2).

La dermatoscopia evidenció costra central cubierta por queratina amarillenta adherente, escama blanquecina periférica y telangiectasias arboriformes finas sobre

un fondo rosado-eritematoso y estructura blanca brillante. Además, se identificaron vasos lineales irregulares superficiales, sin estructuras melanocíticas evidentes. (Figura 3)

Se realizó biopsia cutánea, evidenciándose piel infiltrada extensa y difusamente por neoplasia maligna de estirpe epitelial compuesta por pequeños nidos y cordones formados por células cuboidales de aspecto basaloide con formación de pequeños quistes queratínicos que focalmente calcifican. El estroma muestra fibrosis desmoplásica y la dermis superficial acentuada elastosis solar. El tumor invade el tejido celular subcutáneo. No se identifica infiltración perineural ni linfovascular. (Figuras 4 y 5).

Con los hallazgos clínicos e histopatológicos se estableció el diagnóstico de carcinoma anexial microquístico. La paciente fue tratada mediante cirugía micrográfica de Mohs, lográndose márgenes quirúrgicos libres en el cuarto estadio quirúrgico.



Figura 1.



Figura 2.

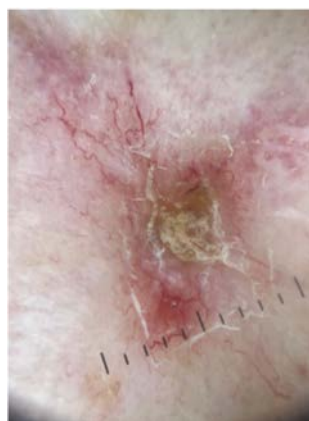


Figura 3.

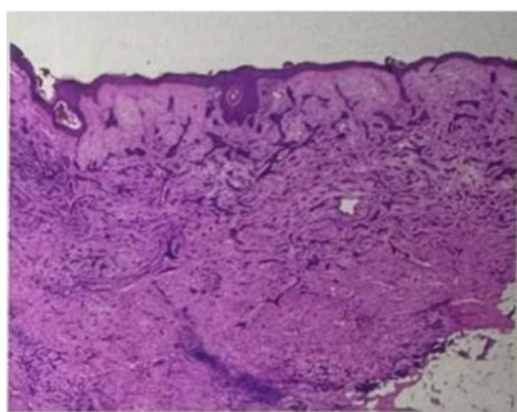


Figura 4.

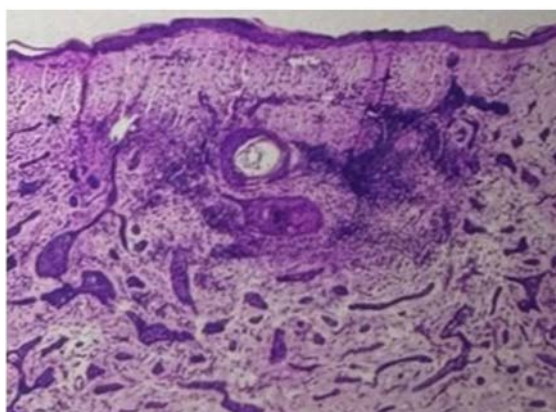


Figura 5.

DISCUSIÓN

El CAM tiene menos de 700 casos reportados a nivel mundial. Su incidencia estimada oscila entre 1.6 y 6.5 casos por cada 10 millones de habitantes. Se presenta con mayor frecuencia entre la cuarta y sexta década de la vida, con ligero predominio en mujeres y en pacientes de raza caucásica y asiática, siendo infrecuente en la población afrodescendiente.¹

Entre los factores asociados a su desarrollo se han descrito la exposición a radiación ultravioleta o ionizante, así como estados de inmunosupresión. Clínicamente suele manifestarse como una placa, nódulo o lesión pseudoquistica de consistencia indurada, generalmente asintomática, de crecimiento lento y progresivo. La presencia de dolor, parestesias o sensación de escozor puede sugerir invasión perineural, hallazgo relativamente frecuente en esta neoplasia.⁵

La mayoría de los casos se localizan en cabeza y cuello, particularmente en la región facial izquierda, con predilección por el área periorbitaria y el surco nasogeniano.¹

Dermatoscópicamente, el carcinoma anexial microquístico puede compartir hallazgos con el carcinoma basocelular morfeiforme y el tricoepitelioma desmoplásico, lo que dificulta su reconocimiento clínico. Se han descrito telangiectasias lineales finas, áreas blancas sin estructura y estructuras blancas circulares, estas últimas relacionadas histológicamente con quistes de queratina y calcificaciones intratumorales. Costello et al. compararon las características dermatoscópicas de estas entidades y observaron que las estructuras blancas circulares eran más frecuentes en el CAM y el tricoepitelioma desmoplásico, mientras que el CBC morfeiforme mostraba predominantemente estructuras blancas brillantes bajo luz polarizada.⁶

El CAM se caracteriza por un comportamiento localmente agresivo y una marcada capacidad infiltrativa, pudiendo extenderse hacia tejido celular subcutáneo, músculo esquelético e incluso estructuras más profundas como pericondrio, periostio y hueso. Histopatológicamente se observa una epidermis generalmente conservada y una proliferación dérmica compuesta por pequeños quistes

córneos, islotes de células basaloides y estructuras ductales inmersas en un estroma desmoplásico.¹

Representa un importante reto diagnóstico tanto clínico como histopatológicamente. Diversas series reportan que entre el 25 % y el 53 % de los casos son inicialmente diagnosticados de forma errónea, siendo el carcinoma basocelular morfeiforme el diagnóstico diferencial más frecuente.¹ Entre los principales diagnósticos diferenciales histopatológicos del CAM se encuentran el síringoma, el tricoepitelioma desmoplásico, el carcinoma basocelular morfeiforme, el tricoadenoma, los carcinomas ecrinos y el carcinoma metastásico de mama.¹

Además de la similitud clínica, el diagnóstico histológico también puede resultar complejo, especialmente cuando se realizan biopsias superficiales o shaves, las cuales no permiten valorar adecuadamente el patrón infiltrativo profundo característico de esta neoplasia.¹

En nuestro caso, la lesión presentó características clínicas y dermatoscópicas sugestivas de carcinoma basocelular morfeiforme, motivo por el cual este fue considerado el principal diagnóstico inicial. Sin embargo, el estudio histopatológico definitivo evidenció hallazgos compatibles con carcinoma anexial microquístico.

El tratamiento del CAM incluye cirugía y radioterapia. Sin embargo, la radioterapia como monoterapia no se recomienda debido a su baja eficacia y a la posibilidad de inducir variantes tumorales más agresivas. Actualmente, puede considerarse únicamente como tratamiento adyuvante en casos seleccionados, como recurrencias, infiltración perineural, vascular, linfática o compromiso profundo de músculo y hueso.¹

La cirugía convencional presenta tasas elevadas de recurrencia debido a la dificultad para delimitar clínicamente la extensión tumoral y a la evaluación limitada de los márgenes quirúrgicos. En contraste, la cirugía micrográfica de Mohs permite el análisis casi completo de los márgenes laterales y profundos, logrando menores tasas de recurrencia y una mayor preservación de tejido sano, aspecto especialmente importante en lesiones localizadas en cabeza y cuello.¹



(A) Lesión clínica inicial.



(B) Defecto quirúrgico posterior a cirugía micrográfica de Mohs en cuatro estadios



(C) Reconstrucción quirúrgica inmediata.



(D) Resultado cicatricial en seguimiento postoperatorio.

En nuestro caso, la paciente requirió cirugía micrográfica de Mohs en cuatro estadios para lograr márgenes libres de tumor, lo que evidencia el patrón infiltrativo característico del carcinoma aneal microquístico. Este hallazgo concuerda con lo descrito en la literatura, donde se ha documentado una frecuente discordancia entre el tamaño clínico aparente y la verdadera extensión tumoral.

CONCLUSIÓN

El carcinoma aneal microquístico es una neoplasia aneal maligna infrecuente, localmente agresiva y frecuentemente subdiagnosticada debido a su similitud clínica e histopatológica con otras neoplasias cutáneas, especialmente el carcinoma basocelular morfeiforme. El reconocimiento temprano y la adecuada correlación clínico-patológica son fundamentales para establecer un diagnóstico preciso y realizar un tratamiento oportuno. Asimismo, la realización de biopsias suficientemente profundas resulta esencial para identificar el patrón infiltrativo característico de esta neoplasia. La cirugía micrográfica de Mohs continúa siendo el tratamiento de elección debido a la frecuente extensión subclínica del tumor y a sus menores tasas de recurrencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martorell-Calatayud A, Requena-Caballero C, Bortella-Estrada R, Almenar-Medina S, Sanmartín-Jiménez O, Llombart-Cussac B, et al. Carcinoma aneal microquístico: la cirugía micrográfica de

Mohs como tratamiento de elección. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100(8):693-699.

2. Hamed NS, Khachemoune A. Microcystic adnexal carcinoma: A focused review and updates. *J Dermatol Dermatol Surg.* 2015;19(2):80-85.
3. Sánchez-Tadeo MT, Ferguson-Rodríguez CA, Fajardo-Barajas D, Munguía-Sánchez JA, Carrillo-Manguat V, Alcázar-García LB. Carcinoma aneal microquístico: un reto clínico-diagnóstico. *Salud Jalisco.* 2023;10(Supl 1):s51-s55. doi:10.35366/113702.
4. Plata P, Ramírez Escobar AF, Acosta de Hart Á, Rueda X, Rolón M, Bello JA. Carcinoma aneal microquístico. *AsoColDerma.* 2004;12(2):67-70. Disponible en: *Revista AsoColDerma.*
5. Al-Zahawi S, Serkani N, Azhari VS, Razavi Z, Balighi K, Saberi F. Delay in diagnosis of a rare case of microcystic adnexal carcinoma in a middle-aged woman. *Case Rep.* 2025;13:e70392.
6. Costello CM, Han MY, Severson KJ, Maly CJ, Yonan Y, Nelson SA, et al. Características dermatoscópicas del carcinoma aneal microquístico, el tricoepitelioma desmoplásico y el carcinoma basocelular morfeiforme. *Int J Dermatol.* 2021;60:e83-e84. doi:10.1111/ijd.15040.

ORCID

María José Hernández <https://orcid.org/0009-0003-9532-877X>

Alfredo Chávez-Cifuentes <https://orcid.org/0000-0003-0229-7277>

CASE REPORT

Microcystic adnexal carcinoma: A case report.

María Hernández,^{*,*} Alfredo Chávez,^{*,**} Juan Carlos Garcés^{***}

- * Dermatology Resident Physician, Uraga Dermatología y Estética, Guayaquil, Ecuador.
** Dermatologist, Uraga Dermatología y Estética, Guayaquil, Ecuador.
*** Dermatopathologist, Uraga Dermatología y Estética, Guayaquil, Ecuador.

Correspondence:
dramajosehernandez85@gmail.com

Key words: Microcystic adnexal carcinoma, Adnexal tumor, Mohs surgery, Dermoscopy, Dermatopathology

How to cite this article:
Hernández MJ., Chávez-Cifuentes A., Garcés JC. Carcinoma anexial microquístico. – Reporte de un caso clínico. *Rev Dermatol Cent Úraga*. 2026;8(2).

Date of receipt: 26/5/2025
Date of acceptance: 7/7/2026

ABSTRACT

Microcystic adnexal carcinoma is a rare malignant cutaneous adnexal neoplasm characterized by slow growth but locally aggressive behavior, with infiltrative growth and a high rate of local recurrence. Clinically, it may mimic other cutaneous neoplasms, particularly morpheaform basal cell carcinoma, posing a significant diagnostic challenge.

We present the case of a 73-year-old woman with a history of multiple basal cell carcinomas who presented with an infiltrated plaque located on the left malar region with an approximately one-year history of evolution. Dermoscopic examination revealed a central crust, adherent yellow keratin, and fine arborizing telangiectasias. Histopathological examination demonstrated an infiltrative epithelial neoplasm composed of small nests and cords of basaloid cells associated with ductal structures and keratin cysts embedded within a desmoplastic stroma, consistent with microcystic adnexal carcinoma. The patient was treated with Mohs micrographic surgery requiring four stages, with a favorable outcome and no evidence of recurrence to date. This case highlights the importance of clinicopathological correlation for the timely diagnosis of this uncommon adnexal neoplasm.

INTRODUCTION

Microcystic adnexal carcinoma (MAC) is a rare malignant cutaneous adnexal neoplasm first described by Goldstein et al. in 1982. It is characterized by slow growth but locally aggressive behavior, with marked infiltrative capacity and a tendency toward neurotropism. It predominantly affects the head and neck region, particularly in middle-aged and elderly patients.¹

The diagnosis of MAC represents a challenge due to its low incidence and the significant clinical and histo-

pathological overlap with other benign and malignant cutaneous proliferations.²

We present the case of a patient with microcystic adnexal carcinoma located in the left malar region, initially suspected to be morpheaform basal cell carcinoma, highlighting the clinical, dermoscopic, and histopathological findings that allowed establishment of the definitive diagnosis.

CASE REPORT

A 73-year-old woman with a medical history of arterial hypertension, type II diabetes mellitus, hypercholesterolemia, and multiple basal cell carcinomas presented with an approximately one-year history of a lesion located in the left malar region, which began as an erythematous macule with progressive growth and remained asymptomatic.

Physical examination revealed a solitary, erythematous, infiltrated plaque measuring 7 mm in diameter, with a hyperkeratotic surface, central ulceration, and adherent crust. On palpation, the perilesional skin felt indurated (Figures 1 and 2).

Dermoscopic examination revealed a central crust covered by adherent yellow keratin, peripheral whitish scale, and fine arborizing telangiectasias over a pinkish-erythe-

matous background with shiny white structures. In addition, superficial irregular linear vessels were identified without evident melanocytic structures. (Figure 3)

A skin biopsy was performed, revealing skin extensively and diffusely infiltrated by a malignant epithelial neoplasm composed of small nests and cords of cuboidal basaloid cells with the formation of small keratin cysts showing focal calcification. The stroma exhibited desmoplastic fibrosis and marked solar elastosis in the superficial dermis. The tumor infiltrated the subcutaneous tissue. No perineural or lymphovascular invasion was identified (Figures 4 and 5).

Based on the clinical and histopathological findings, a diagnosis of microcystic adnexal carcinoma was established. The patient was treated with Mohs micrographic surgery, achieving tumor-free surgical margins after the fourth stage of surgery.



Figure 1.



Figure 2.



Figure 3.

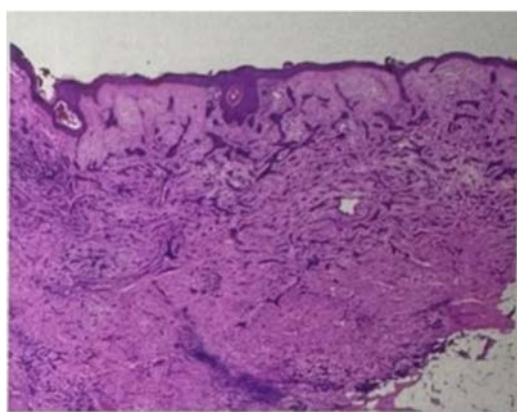


Figure 4.

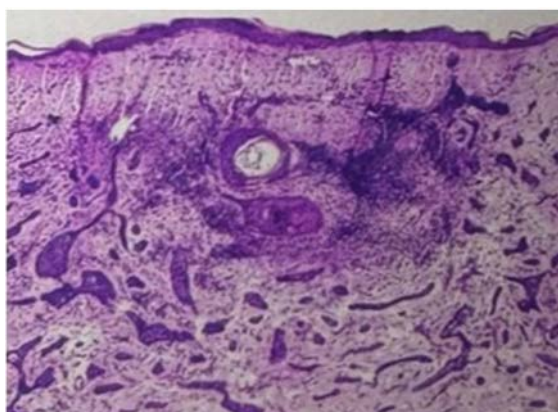


Figure 5.

DISCUSSION

Microcystic adnexal carcinoma (MAC) is an extremely rare neoplasm, with fewer than 700 cases reported worldwide. Its estimated incidence ranges from 1.6 to 6.5 cases per 10 million inhabitants. It occurs most frequently between the fourth and sixth decades of life, with a slight female predominance and a higher incidence among Caucasian and Asian patients, being uncommon in individuals of African descent.¹

Factors associated with its development include exposure to ultraviolet or ionizing radiation, as well as states of immunosuppression. Clinically, it usually presents as an indurated plaque, nodule, or pseudocystic lesion that is generally asymptomatic and demonstrates slow, progressive growth. The presence of pain, paresthesia, or a burning sensation may suggest perineural invasion, a relatively frequent finding in this neoplasm.⁵

Most cases occur in the head and neck region, particularly on the left side of the face, with a predilection for the periorbital area and the nasolabial fold.¹

Dermoscopically, microcystic adnexal carcinoma may share features with morpheaform basal cell carcinoma and desmoplastic trichoepithelioma, making clinical recognition challenging. Reported findings include fine linear telangiectasias, structureless white areas, and circular white structures, the latter being histologically related to keratin cysts and intratumoral calcifications. Costello et al. compared the dermoscopic characteristics of these entities and observed that circular white structures were more frequent in MAC and desmoplastic trichoepithelioma, whereas morpheaform basal cell carcinoma predominantly exhibited shiny white structures under polarized light.⁶

Microcystic adnexal carcinoma is characterized by locally aggressive behavior and marked infiltrative capacity, with the potential to extend into subcutaneous tissue, skeletal muscle, and even deeper structures such as the perichondrium, periosteum, and bone. Histopathologically, the epidermis is generally preserved,

while the dermis shows a proliferation composed of small keratin cysts, islands of basaloid cells, and ductal structures embedded within a desmoplastic stroma.¹

MAC represents a significant diagnostic challenge both clinically and histopathologically. Several series report that between 25% and 53% of cases are initially misdiagnosed, with morpheaform basal cell carcinoma being the most frequent differential diagnosis.¹ The principal histopathological differential diagnoses include syringoma, desmoplastic trichoepithelioma, morpheaform basal cell carcinoma, trichoadenoma, eccrine carcinomas, and metastatic breast carcinoma.⁴ In addition to clinical similarities, histological diagnosis may also be challenging, particularly when superficial or shave biopsies are performed, as these may fail to adequately assess the deep infiltrative pattern characteristic of this neoplasm.¹

In our case, the lesion exhibited clinical and dermoscopic features suggestive of morpheaform basal cell carcinoma, which was therefore considered the primary initial diagnosis. However, definitive histopathological examination demonstrated findings consistent with microcystic adnexal carcinoma.

Treatment options for MAC include surgery and radiotherapy. However, radiotherapy as monotherapy is not recommended because of its limited efficacy and the potential to induce more aggressive tumor variants. Currently, it may be considered only as adjuvant therapy in selected cases, such as recurrence, perineural, vascular, or lymphatic invasion, or deep involvement of muscle and bone.¹

Conventional surgical excision is associated with high recurrence rates due to the difficulty in clinically defining tumor margins and the limited evaluation of surgical margins. In contrast, Mohs micrographic surgery allows near-complete assessment of both lateral and deep margins, resulting in lower recurrence rates and greater preservation of healthy tissue, an aspect that is particularly important for lesions located in the head and neck region.¹



(A) Initial clinical lesion



(B) Surgical defect following four stages of Mohs micrographic surgery.



(C) Immediate surgical reconstruction.



(D) Scar outcome during post-operative follow-up.

In our case, the patient required four stages of Mohs micrographic surgery to achieve tumor-free margins, highlighting the characteristic infiltrative pattern of microcystic adnexal carcinoma. This finding is consistent with reports in the literature describing a frequent discrepancy between the apparent clinical size and the true extent of tumor infiltration.

CONCLUSION

Microcystic adnexal carcinoma is a rare, locally aggressive adnexal malignancy that is frequently underdiagnosed because of its clinical and histopathological similarity to other cutaneous neoplasms, particularly morpheaform basal cell carcinoma. Early recognition and appropriate clinicopathological correlation are essential for establishing an accurate diagnosis and ensuring timely treatment. Furthermore, obtaining sufficiently deep biopsy specimens is crucial for identifying the characteristic infiltrative pattern of this neoplasm. Mohs micrographic surgery remains the treatment of choice because of the frequent subclinical extension of the tumor and its lower recurrence rates.

REFERENCES

1. Martorell-Calatayud A, Requena-Caballero C, Bottella-Estrada R, Almenar-Medina S, Sanmartín-Jiménez O, Llombart-Cussac B, et al. Carcinoma aneal microquístico: la cirugía micrográfica de Mohs como tratamiento de elección. *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100(8):693-699.
2. Hamed NS, Khachemoune A. Microcystic adnexal carcinoma: A focused review and updates. *J Dermatol Dermatol Surg*. 2015;19(2):80-85.
3. Sánchez-Tadeo MT, Ferguson-Rodríguez CA, Fajardo-Barajas D, Munguía-Sánchez JA, Carrillo-Manguat V, Alcázar-García LB. Carcinoma aneal microquístico: un reto clínico-diagnóstico. *Salud Jalisco*. 2023;10(Supl 1):s51-s55. doi:10.35366/113702.
4. Plata P, Ramírez Escobar AF, Acosta de Hart Á, Rueda X, Rolón M, Bello JA. Carcinoma aneal microquístico. *AsoColDerma*. 2004;12(2):67-70. Disponible en: *Revista AsoColDerma*.
5. Al-Zahawi S, Serkani N, Azhari VS, Razavi Z, Balighi K, Saberi F. Delay in diagnosis of a rare case of microcystic adnexal carcinoma in a middle-aged woman. *Case Rep*. 2025;13:e70392.
6. Costello CM, Han MY, Severson KJ, Maly CJ, Yonan Y, Nelson SA, et al. Características dermatoscópicas del carcinoma aneal microquístico, el tricoepitelioma desmoplásico y el carcinoma basocelular morfeiforme. *Int J Dermatol*. 2021;60:e83-e84. doi:10.1111/ijd.15040.

ORCID

María José Hernández <https://orcid.org/0009-0003-9532-877X>
 Alfredo Chávez-Cifuentes <https://orcid.org/0000-0003-0229-7277>

CASO CLÍNICO

Dermatosis neutrofílica localizada atípica. Dermatosis neutrofílica localizada en linfedema post-mastectomía.

Gregorio Ortiz,^{ID*} Verónica Úraga,^{ID**} Juan Carlos Garcés***

* Residente de tercer año de dermatología,
UCSG

** Dermatóloga del Centro Dermatológico Úraga

*** Dermatopatólogo

Correspondencia:

g.enrique9207@gmail.com

Palabras claves: dermatosis neutrofílica,
síndrome de Sweet, linfedema, neutrofilia

Cómo citar este artículo:

Ortiz L., Úraga V., Garcés JC. Dermatitis
neutrofílica localizada atípica. Dermatitis
neutrofílica localizada en linfedema post-
mastectomía. - Reporte de un caso clínico.
Rev Dermatol Cent Úraga. 2026;8(2).

Fecha de recepción: 28/5/2026

Fecha de aceptación: 7/7/2026

RESUMEN

La dermatosis neutrofílica localizada sobre áreas de linfedema post-mastectomía constituye una variante poco frecuente del síndrome de Sweet, caracterizada por lesiones inflamatorias confinadas a territorios con alteración del drenaje linfático y disfunción inmunológica regional. Presentamos el caso de una mujer de 76 años con antecedente de carcinoma ductal de mama derecha tratada mediante mastectomía, linfadenectomía, quimioterapia, radioterapia y hormonoterapia, quien desarrolló linfedema crónico ipsilateral. Consultó por un cuadro caracterizado por lesiones maculopapulares eritematosas en brazo derecho, asociadas a episodios de alza térmica, sensibilidad y sensación de calor local. Los estudios de laboratorio evidenciaron leucocitosis, neutrofilia, hiperfibrinogenemia y elevación de proteína C reactiva. La biopsia cutánea mostró infiltrado inflamatorio perivascular superficial y profundo con neutrófilos dispersos, endotelios tumefactos y extravasación focal de eritrocitos. Se planteó el diagnóstico de dermatosis neutrofílica localizada sobre área de linfedema postmastectomía, probablemente favorecida por un distrito inmunológicamente vulnerable por los antecedentes antes mencionados.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sweet, o dermatosis neutrofílica febril aguda, fue descrito originalmente por Robert Douglas Sweet en 1964 como una entidad caracterizada por fiebre, leucocitosis neutrofílica y placas eritematosas dolorosas asociadas histológicamente a un infiltrado dérmico neutrofílico sin evidencia de infección. Desde entonces, se han descrito múltiples variantes clínicas asociadas a enfermedades inflamatorias, infecciosas, neoplásicas y farmacológicas. Dentro de estas, las formas localizadas constituyen una presentación infrecuente, especialmente aquellas confinadas a áreas con

alteración del drenaje linfático secundario a mastectomía y linfadenectomía axilar.^{1,2}

La dermatosis neutrofílica localizada sobre áreas de linfedema postmastectomía ha sido considerada por algunos autores como una variante localizada y menos severa del síndrome de Sweet clásico. Su fisiopatología permanece poco esclarecida; sin embargo, se ha propuesto que el estasis linfático favorece un microambiente inflamatorio local con alteración de la vigilancia inmunológica, acumulación de citocinas y disrupción

del tráfico celular, transformando estas regiones en distritos inmunológicamente vulnerables o loci minoris resistentiae. Presentamos el caso de una paciente con antecedente de cáncer de mama tratado mediante mastectomía, radioterapia y linfadenectomía, quien desarrolló una dermatosis neutrofílica localizada sobre el brazo afectado por linfedema crónico.^{3,4}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 76 años de edad, con antecedente de carcinoma ductal de mama derecha diagnosticado en noviembre de 2021, tratada mediante mastectomía derecha con linfadenectomía axilar, quimioterapia, radioterapia y hormonoterapia con anastrozol. Como secuela del tratamiento oncológico presentó linfedema crónico del miembro superior derecho. Entre sus antecedentes adicionales destacaba herpes simple recurrente en región anal, para lo cual utilizaba valaciclovir durante los episodios de reactivación.

Consultó por un cuadro clínico de tres días de evolución caracterizado por lesiones maculopapulares eritematosas de distribución unilateral en antebrazo derecho, con extensión progresiva hacia brazo ipsilateral, asociadas a episodios de alza térmica cuantificada, sensibilidad local y sensación de calor en el miembro afectado. La paciente refirió aplicación previa a la consulta de ketoprofeno tópico en ambos miembros superiores, aunque las lesiones aparecieron exclusivamente en el brazo con linfedema. Cuatro días antes del inicio del cuadro pre-

sentó reactivación de herpes simple en región anal, motivo por el cual inició tratamiento con valaciclovir.

Al examen físico se evidenció linfedema evidente del miembro superior derecho en comparación con el brazo contralateral, además de múltiples lesiones maculopapulares eritematosas de bordes poco definidos dispersas sobre fondo eritematoso en brazo y antebrazo derecho, sin presencia de vesículas, pústulas ni ulceración (Figura 1a, Figura 1b). Las lesiones eran asintomáticas al tacto, aunque la paciente refería sensibilidad y aumento de temperatura local coincidiendo con los episodios febriles.

Los exámenes de laboratorio mostraron hemoglobina de 13.3 g/dL, hematocrito de 40.8%, leucocitosis de 12 300/mm³ con neutrofilia absoluta de 8140/mm³, fibrinógeno plasmático elevado de 521 mg/dL y proteína C reactiva de 28.01 mg/L. Como diagnósticos diferenciales iniciales se consideraron dermatitis alérgica de contacto, celulitis y erisipela.

Se realizó biopsia cutánea de una lesión maculopapular del brazo derecho afectado. El estudio histopatológico evidenció piel de arquitectura conservada con epidermis ortoqueratósica y un infiltrado inflamatorio perivascular superficial y profundo de predominio linfocitario con componente intersticial, asociado a histiocitos, escasos eosinófilos y neutrófilos dispersos. Además, se observaron endotelios tumefactos y extravasación focal de eritrocitos, sin evidencia de vasculitis franca (Figura 2).



Figura 1. a) Lesiones maculopapulares eritematosas dispersas sobre fondo eritematoso en brazo y b) antebrazo derecho afectados por linfedema postmastectomía, observadas al momento de la consulta inicial.

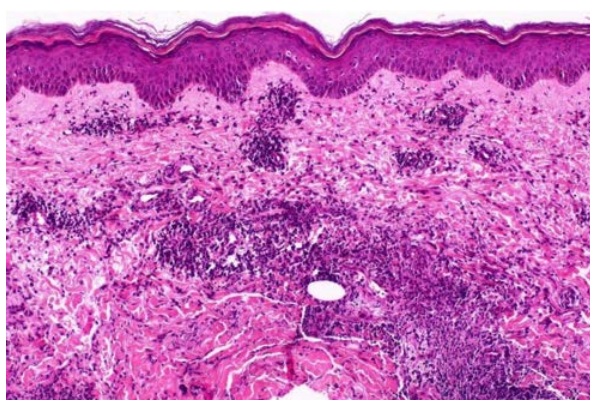


Figura 2. Estudio histopatológico de lesión cutánea en brazo derecho. Se observa infiltrado inflamatorio perivascular superficial y profundo de predominio linfocitario con componente intersticial, asociado a histiocitos, escasos eosinófilos y neutrófilos dispersos, además de endotelios tumefactos y extravasación focal de eritrocitos, sin evidencia de vasculitis franca.



Figura 3. a) Resolución de las lesiones cutáneas en brazo derecho y b) antebrazo posterior al tratamiento tópico con fluticasona, eritema ligero residual.

Con base en los hallazgos clínicos, laboratorio e histopatología se estableció el diagnóstico de dermatosis neutrofílica localizada sobre área de linfedema postmastectomía. La paciente recibió tratamiento con paracetamol cada 8 horas y fluticasona en emulsión tópica cada 12 horas durante siete días, observándose mejoría progresiva a partir del cuarto día, con resolución casi completa de las lesiones sin pigmentación residual, ni recurrencia posterior (Figura 3a, Figura 3b).

DISCUSIÓN

El síndrome de Sweet, también denominado dermatosis neutrofílica febril aguda, fue descrito originalmente por Robert Douglas Sweet en 1964 como una entidad caracterizada por fiebre, leucocitosis neutrofílica y placas eritematosas dolorosas asociadas histológicamente a un infiltrado dérmico neutrofílico denso sin evidencia de infección. Posteriormente, se reconocieron múltiples variantes clínicas, incluyendo formas clásicas, asociadas a malignidad, inducidas por fármacos y variantes localizadas. Clínicamente, las lesiones suelen presentarse como placas o pápulas eritematosas dolorosas de aparición súbita, predominantemente en rostro, cuello y extremidades, acompañadas frecuentemente de síntomas sistémicos y reactantes inflamatorios elevados.^{1,2} Las dermatosis neutrofílicas confinadas a áreas de linfedema postmastectomía representan una variante infrecuente y probablemente subdiagnosticada. Desde el

primer caso descrito por Demitsu et al., diversos reportes han documentado pacientes con antecedente de cáncer de mama tratados mediante mastectomía, linfadenectomía y radioterapia que desarrollan lesiones inflamatorias exclusivamente sobre el miembro con tendencia a linfedema. En comparación con el síndrome de Sweet clásico, estas variantes suelen presentar menor severidad clínica, menos recurrencias y menor frecuencia de neutrofilia marcada o compromiso sistémico. Algunos autores han propuesto el término “neutrophilic dermatosis on postmastectomy lymphedema” (NDPL) para diferenciar esta presentación localizada y menos agresiva del síndrome de Sweet convencional.^{3,5,6}

La fisiopatología de estas dermatosis neutrofílicas localizadas continúa siendo motivo de debate. Se ha planteado que el linfedema crónico genera un microambiente inflamatorio persistente caracterizado por acumulación de líquido intersticial rico en proteínas, alteración del drenaje linfático y disrupción del tráfico normal de células inmunológicas. Esto favorecería la producción local de citoquinas y quimioquinas capaces de atraer neutrófilos y perpetuar la inflamación dérmica. Además, la alteración de la inmunovigilancia regional transforma estas áreas en “distritos inmunológicamente vulnerables” o loci minoris resistentiae, predisponiendo al desarrollo localizado de infecciones, neoplasias y dermatosis inmunomediadas. La unilateralidad estricta observada en muchos de los casos reportados respalda esta hipótesis fisiopatológica.^{4,7}

En el presente caso, la paciente presentaba múltiples factores potencialmente relacionados con el desarrollo de la dermatosis neutrofílica localizada, incluyendo linfedema crónico secundario a linfadenectomía y radioterapia, antecedente de neoplasia mamaria y un episodio reciente de reactivación por herpes simple. Aunque el infiltrado histopatológico no correspondía completamente al patrón neutrofílico denso clásico descrito en el síndrome de Sweet, los hallazgos clínicos, laboratorio e histología fueron compatibles con una dermatosis neutrofílica localizada sobre área de linfedema postmastectomía. Asimismo, la ausencia de lesiones en el miembro contralateral pese a la aplicación bilateral de ketoprofeno tópico apoya la hipótesis de susceptibilidad inmunológica regional. Finalmente, la rápida mejoría con tratamiento tópico y manejo conservador coincide con el comportamiento clínico menos agresivo descrito en variantes localizadas asociadas a linfedema.^{3,5}

CONCLUSIÓN

La dermatosis neutrofílica localizada sobre áreas de linfedema postmastectomía constituye una variante infrecuente del espectro de las dermatosis neutrofílicas y probablemente una entidad subdiagnosticada. Su reconocimiento resulta importante debido a su similitud clínica con procesos infecciosos como celulitis o erisipela. El presente caso respalda la hipótesis del linfedema como un distrito inmunológicamente vulnerable capaz de favorecer respuestas inflamatorias localizadas, posiblemente desencadenadas por estímulos sistémicos o infecciosos concomitantes. La correlación clínico-patológica y el conocimiento de esta variante permiten establecer un diagnóstico oportuno y evitar tratamientos innecesarios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sweet RD. An acute febrile neutrophilic dermatosis. *Br J Dermatol*. 1964;76:349-56.
2. Vergara G, Vargas-Machuca I, Pastor MA, Fariña MC, Martín L, Requena L. Localization of Sweet's syndrome in radiation-induced locus minoris resistentiae. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49:907-9.
3. Lee JY, Kim YC. Neutrophilic dermatosis on post-mastectomy lymphoedema: a localized and less severe variant of Sweet syndrome. *Eur J Dermatol*. 2009;19:641-2.
4. Ruocco E, Puca RV, Brunetti G, Schwartz RA, Ruocco V. Lymphedematous areas: privileged sites for tumors, infections, and immune disorders. *Int J Dermatol*. 2007;46:659-60.
5. Gutiérrez-Paredes E, González-Rodríguez A, Molina-Gallardo I, Jordá-Cuevas E. Neutrophilic dermatosis on postmastectomy lymphedema. *Actas Dermosifiliogr*. 2012;103:649-51.
6. Park JY, Kang HY, Kim YC. Neutrophilic dermatosis confined to the lymphedematous area. *Ann Dermatol*. 2014;26:411-3.
7. Chu CH, Cheng YP, Kao HL, Liang CW, Chan JY, Yu Y. Lymphedema-associated neutrophilic dermatosis: two cases of localized Sweet syndrome on the lymphedematous lower limbs. *J Dermatol*. 2016.

ORCID

Gregorio Ortiz  <https://orcid.org/0009-0001-0623-2967>

Verónica Úraga  <https://orcid.org/0009-0009-7195-6417>

CASE REPORT

Atypical localized neutrophilic dermatosis. Localized neutrophilic dermatosis in post-mastectomy lymphedema.

Gregorio Ortiz,^{ID*} Verónica Úraga,^{ID**} Juan Carlos Garcés^{***}

* Third-year Dermatology Resident,
Universidad Católica de Santiago de
Guayaquil, Guayaquil, Ecuador

** Dermatologist, Centro Dermatológico Úraga,
Guayaquil, Ecuador.

*** Dermatopathologist

Correspondence:
g.enrique9207@gmail.com

Key words: neutrophilic dermatosis, Sweet
syndrome, lymphedema, neutrophilia

How to cite this article:
Ortiz L., Úraga V., Garcés JC. Dermatitis
neutrofílica localizada atípica. Dermatitis
neutrofílica localizada en linfedema post-
mastectomía. – Reporte de un caso clínico.
Rev Dermatol Cent Úraga. 2026;8(2).

Date of receipt: 28/5/2026
Date of acceptance: 7/7/2026

ABSTRACT

Localized neutrophilic dermatosis arising in areas of post-mastectomy lymphedema represents a rare variant of Sweet syndrome, characterized by inflammatory lesions confined to regions with impaired lymphatic drainage and regional immune dysfunction. We present the case of a 76-year-old woman with a history of right ductal breast carcinoma treated with mastectomy, lymphadenectomy, chemotherapy, radiotherapy, and hormonal therapy, who subsequently developed chronic ipsilateral lymphedema. She presented with erythematous maculopapular lesions on the right arm associated with episodes of fever, tenderness, and localized warmth. Laboratory studies revealed leukocytosis, neutrophilia, hyperfibrinogenemia, and elevated C-reactive protein levels. Skin biopsy demonstrated superficial and deep perivascular inflammatory infiltrates with scattered neutrophils, swollen endothelial cells, and focal erythrocyte extravasation. A diagnosis of localized neutrophilic dermatosis arising in post-mastectomy lymphedema was established, likely favored by the presence of an immunologically vulnerable district related to the patient's previous oncological treatments.

INTRODUCTION

Sweet syndrome, also known as acute febrile neutrophilic dermatosis, was originally described by Robert Douglas Sweet in 1964 as an entity characterized by fever, neutrophilic leukocytosis, and painful erythematous plaques histologically associated with a dermal neutrophilic infiltrate in the absence of infection. Since then, multiple clinical variants associated with inflammatory, infectious, neoplastic, and drug-related conditions have been described. Among these, localized forms represent an uncommon presentation, particularly those confined to areas of impaired lymphatic drainage secondary to mastectomy and axillary lymphadenectomy.^{1,2}

Localized neutrophilic dermatosis occurring in post-mastectomy lymphedema has been considered by some authors as a localized and less severe variant of classic Sweet syndrome. Its pathophysiology remains poorly understood; however, lymphatic stasis has been proposed to promote a local inflammatory microenvironment characterized by impaired immune surveillance, cytokine accumulation, and disruption of cellular trafficking, transforming these regions into immunologically vulnerable districts or loci minoris resistentiae. We present the case of a patient with a history of breast cancer treated with mastectomy, radiotherapy, and lymphadenectomy who

developed localized neutrophilic dermatosis involving the arm affected by chronic lymphedema.^{3,4}

CASE PRESENTATION

A 76-year-old woman with a history of right ductal breast carcinoma diagnosed in November 2021 was treated with right mastectomy, axillary lymphadenectomy, chemotherapy, radiotherapy, and hormonal therapy with anastrozole. As a sequela of oncologic treatment, she developed chronic lymphedema of the right upper limb. Additional medical history included recurrent herpes simplex infection in the anal region, for which she used valacyclovir during episodes of reactivation.

She presented with a three-day history of unilateral erythematous maculopapular lesions involving the right forearm with progressive extension to the ipsilateral arm, associated with documented febrile episodes, local tenderness, and a sensation of warmth in the affected limb. The patient reported the application of topical ketoprofen to both upper limbs prior to consultation; however, lesions developed exclusively in the arm affected by lymphedema. Four days before symptom onset, she experienced reactivation of anal herpes simplex infection and initiated treatment with valacyclovir.

Physical examination revealed evident lymphedema of the right upper limb compared with the contralateral

arm, together with multiple ill-defined erythematous maculopapular lesions scattered over an erythematous background involving the right arm and forearm, without vesicles, pustules, or ulceration (Figure 1A, Figure 1B). The lesions were asymptomatic to palpation, although the patient reported tenderness and increased local temperature coinciding with febrile episodes.

Laboratory studies showed a hemoglobin level of 13.3 g/dL, hematocrit of 40.8%, leukocytosis of 12,300/mm³ with absolute neutrophilia of 8,140/mm³, elevated plasma fibrinogen of 521 mg/dL, and C-reactive protein of 28.01 mg/L. Initial differential diagnoses included allergic contact dermatitis, cellulitis, and erysipelas.

A skin biopsy was obtained from a maculopapular lesion located on the affected right arm. Histopathological examination revealed skin with preserved architecture, an orthokeratotic epidermis, and a superficial and deep perivascular inflammatory infiltrate predominantly composed of lymphocytes with an interstitial component, associated with histiocytes, occasional eosinophils, and scattered neutrophils. In addition, swollen endothelial cells and focal erythrocyte extravasation were observed, without evidence of frank vasculitis (Figure 2).

Based on the clinical findings, laboratory results, and histopathological features, a diagnosis of localized

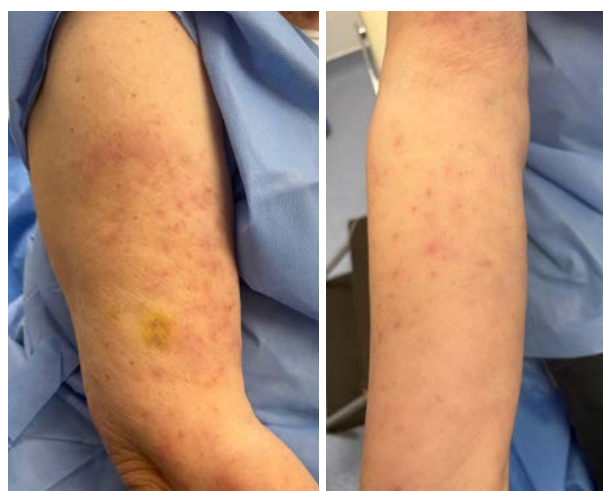


Figure 1. (a) Scattered erythematous maculopapular lesions distributed over an erythematous background on the arm, and (b) the right forearm affected by post-mastectomy lymphedema, observed at the time of the initial consultation.

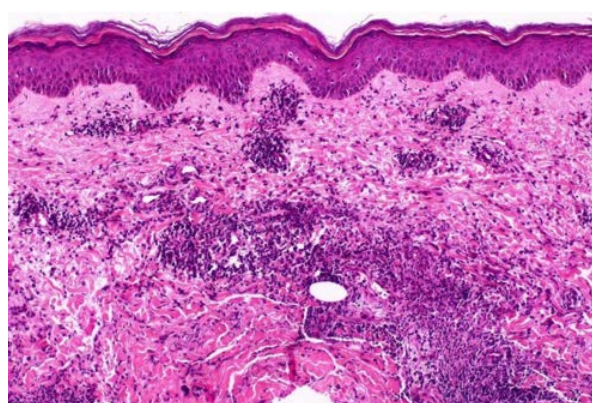


Figure 2. Histopathological examination of a cutaneous lesion from the right arm. A superficial and deep perivascular inflammatory infiltrate predominantly composed of lymphocytes with an interstitial component is observed, associated with histiocytes, occasional eosinophils, and scattered neutrophils, as well as swollen endothelial cells and focal erythrocyte extravasation, without evidence of frank vasculitis.



Figure 3. (a) Resolution of the cutaneous lesions on the right arm and (b) forearm after topical treatment with fluticasone, with mild residual erythema.

neutrophilic dermatosis arising in post-mastectomy lymphedema was established. The patient was treated with paracetamol every 8 hours and topical fluticasone emulsion every 12 hours for seven days, with progressive improvement observed from the fourth day onward, leading to near-complete resolution of the lesions without residual pigmentation or subsequent recurrence (Figure 3A, Figure 3B).

DISCUSSION

Sweet syndrome, also known as acute febrile neutrophilic dermatosis, was originally described by Robert Douglas Sweet in 1964 as an entity characterized by fever, neutrophilic leukocytosis, and painful erythematous plaques histologically associated with a dense dermal neutrophilic infiltrate without evidence of infection. Subsequently, multiple clinical variants were recognized, including classic forms, malignancy-associated forms, drug-induced forms, and localized variants. Clinically, lesions usually present as painful erythematous plaques or papules of sudden onset, predominantly affecting the face, neck, and extremities, and are frequently accompanied by systemic symptoms and elevated inflammatory markers.^{1,2}

Neutrophilic dermatoses confined to areas of post-mastectomy lymphedema represent an uncommon and probably underdiagnosed variant. Since the first case

described by Demitsu et al., several reports have documented patients with a history of breast cancer treated with mastectomy, lymphadenectomy, and radiotherapy who develop inflammatory lesions exclusively on the limb prone to lymphedema. Compared with classic Sweet syndrome, these variants tend to show lower clinical severity, fewer recurrences, and a lower frequency of marked neutrophilia or systemic involvement. Some authors have proposed the term “neutrophilic dermatosis on postmastectomy lymphedema” (NDPL) to differentiate this localized and less aggressive presentation from conventional Sweet syndrome.^{3,5,6}

The pathophysiology of these localized neutrophilic dermatoses remains a subject of debate. It has been proposed that chronic lymphedema generates a persistent inflammatory microenvironment characterized by the accumulation of protein-rich interstitial fluid, impaired lymphatic drainage, and disruption of normal immune cell trafficking. This may promote local production of cytokines and chemokines capable of attracting neutrophils and perpetuating dermal inflammation. In addition, altered regional immunosurveillance transforms these areas into “immunologically vulnerable districts” or loci minoris resistentiae, predisposing them to the localized development of infections, neoplasms, and immune-mediated dermatoses. The strict unilateral distribution observed in many reported cases supports this pathophysiological hypothesis.^{4,7}

In the present case, the patient had multiple factors potentially related to the development of localized neutrophilic dermatosis, including chronic lymphedema secondary to lymphadenectomy and radiotherapy, a history of breast malignancy, and a recent episode of herpes simplex reactivation. Although the histopathological infiltrate did not fully correspond to the classic dense neutrophilic pattern described in Sweet syndrome, the clinical, laboratory, and histological findings were compatible with localized neutrophilic dermatosis arising in an area of post-mastectomy lymphedema. Likewise, the absence of lesions on the contralateral limb despite bilateral application of topical ketoprofen supports the hypothesis of regional immunological susceptibility. Finally, the rapid improvement with topical treatment and conservative management is consistent with the less aggressive clinical behavior described in localized lymphedema-associated variants.^{3,5}

CONCLUSION

Localized neutrophilic dermatosis arising in areas of post-mastectomy lymphedema represents an uncommon variant within the spectrum of neutrophilic dermatoses and is likely underdiagnosed. Its recognition is important because of its clinical similarity to infectious processes such as cellulitis or erysipelas. The present case supports the hypothesis of lymphedema as an immunologically vulnerable district capable of promoting localized inflammatory responses, possibly triggered by concomitant systemic or infectious stimuli. Clinicopathological correlation and awareness of this variant allow timely diagnosis and help avoid unnecessary treatments.

REFERENCES

1. Sweet RD. An acute febrile neutrophilic dermatosis. *Br J Dermatol*. 1964;76:349-56.
2. Vergara G, Vargas-Machuca I, Pastor MA, Fariña MC, Martín L, Requena L. Localization of Sweet's syndrome in radiation-induced locus minoris resistentiae. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49:907-9.
3. Lee JY, Kim YC. Neutrophilic dermatosis on post-mastectomy lymphoedema: a localized and less severe variant of Sweet syndrome. *Eur J Dermatol*. 2009;19:641-2.
4. Ruocco E, Puca RV, Brunetti G, Schwartz RA, Ruocco V. Lymphedematous areas: privileged sites for tumors, infections, and immune disorders. *Int J Dermatol*. 2007;46:659-60.
5. Gutiérrez-Paredes E, González-Rodríguez A, Molina-Gallardo I, Jordá-Cuevas E. Neutrophilic dermatosis on postmastectomy lymphedema. *Actas Dermosifiliogr*. 2012;103:649-51.
6. Park JY, Kang HY, Kim YC. Neutrophilic dermatosis confined to the lymphedematous area. *Ann Dermatol*. 2014;26:411-3.
7. Chu CH, Cheng YP, Kao HL, Liang CW, Chan JY, Yu Y. Lymphedema-associated neutrophilic dermatosis: two cases of localized Sweet syndrome on the lymphedematous lower limbs. *J Dermatol*. 2016.

ORCID

Gregorio Ortiz  <https://orcid.org/0009-0001-0623-2967>

Verónica Úraga  <https://orcid.org/0009-0009-7195-6417>

CASO CLÍNICO

Alopecia lipedematosa: Correlación clínico-patológica.

Javier Rosero,^{1*} Carolina Narváez,^{2*} Ernesto Rosero^{3**}

* Médico posgradista en Dermatología, Universidad UTE, Quito, Ecuador.

** Médico posgradista en Dermatología, Universidad UTE, Quito, Ecuador.

*** Médico general, Universidad UTE, Quito, Ecuador.

Correspondencia:

Javier Rosero Caiza

javier.rosero94@gmail.com

Palabras claves: alopecia lipedematosa, cuero cabelludo lipedematoso, hiperplasia adiposa subcutánea, alopecia no cicatricial, signo de la fóvea

Cómo citar este artículo:

Rosero J., Narváez C., Rosero E. Alopecia lipedematosa: correlación clínico-patológica. – Reporte de un caso clínico. Rev Dermatol Cent Úraga. 2026;8(2).

Fecha de recepción: 3/3/2026

Fecha de aceptación: 28/7/2026

RESUMEN

La alopecia lipedematosa (AL) es una entidad infrecuente del espectro de enfermedad lipomatosa del cuero cabelludo, con alrededor de 115 casos descritos en la literatura. Se presenta el caso de una paciente femenina de 46 años con alopecia difusa no cicatricial parieto-temporal bilateral asociada a consistencia esponjosa del cuero cabelludo y signo de la fóvea positivo. La histopatología confirmó hiperplasia de adipocitos maduros con expansión hacia dermis profunda, ectasia linfática y preservación folicular. Se enfatiza la importancia de la palpación sistemática y la correlación multimodal para el diagnóstico diferencial.¹⁻³

CASO CLÍNICO

Anamnesis

Paciente femenina de 46 años, mestiza, procedente de Quito. **APP:** hipotiroidismo subclínico en tratamiento con levotiroxina 50 µg/día desde hace 3 años; dislipidemia mixta controlada con atorvastatina 20 mg/día. **AGO:** G2P2, ciclos regulares. **APF:** madre con alopecia androgenética; sin antecedentes de lipedema sistémico ni autoinmunidad. **MC:** caída progresiva del cabello de 2 años de evolución asociada a sensación de edema difuso del cuero cabelludo y disestesia parieto-temporal bilateral.

Examen físico dermatológico

Alopecia difusa no cicatricial parieto-temporal bilateral. **Palpación:** consistencia blanda, esponjosa; **signo de la fóvea (+)** con depresión mantenida a la digitopresión. Sin

eritema, descamación ni adenopatías. Pull Test negativo. Línea frontal y occipucio con densidad conservada.

Tricoscopia

Anisotricosis con múltiples pelos vellosos. Sin puntos amarillos, negros, pelos en exclamación ni cadáver. Sin pérdida de ostiums foliculares.

Laboratorio

BH y QS normales. TSH 4,2 mUI/L. T4L 1,1 ng/dL. ANA (-). Ferritina 38 ng/mL. Vit D 22 ng/mL (insuficiencia leve). VDRL NR.

Estudios de imagen

No se realizaron resonancia magnética ni ecografía de alta frecuencia. Su ausencia se justificó por la concordancia



Figura 1. (A-B) Alopecia difusa parieto-temporal bilateral.
Se observa disminución de densidad capilar en regiones parietales con preservación de línea frontal.

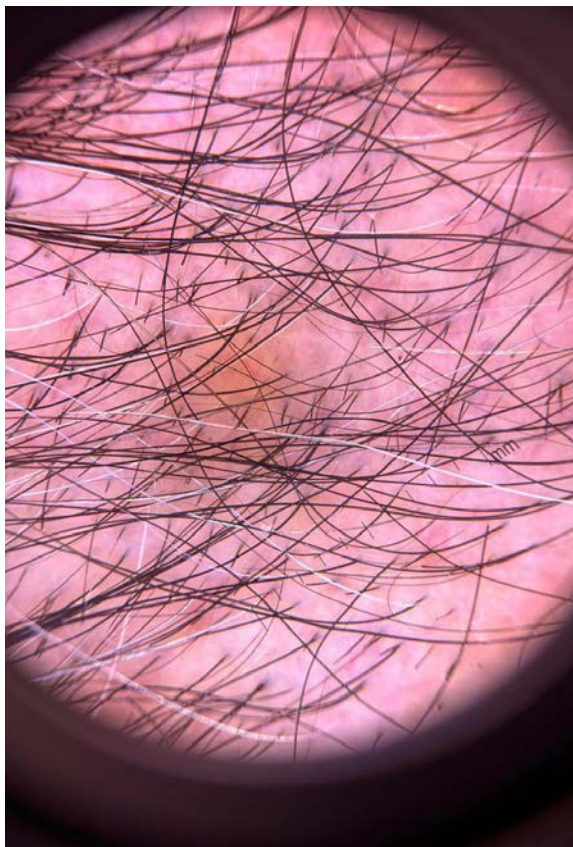


Figura 2. Tricoscopia: anisotricosis con pelos vellosos. Sin signos de alopecia areata ni alopecia cicatricial.

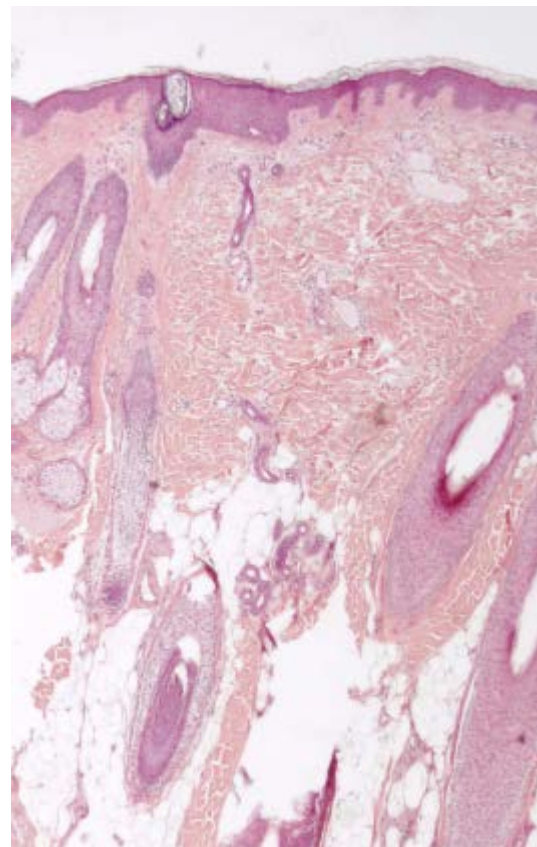


Figura 3. H&E: engrosamiento del tejido celular subcutáneo con adipocitos maduros expandiéndose hacia dermis. Folículos conservados sin inflamación peribulbar.

entre los hallazgos clínicos, tricoscópicos e histopatológicos, considerada suficiente para confirmar el diagnóstico; además, no se estimó que la imagen modificara la conducta terapéutica. Estos estudios se reservan como herramientas complementarias cuando persisten dudas diagnósticas o se requiere cuantificar el engrosamiento del tejido celular subcutáneo.^{2,4}

Histopatología

Adipocitos maduros no neoplásicos con expansión hacia dermis profunda. Folículos conservados. Edema dérmico leve, ectasia linfática. Infiltrado perivascular linfocitario escaso. Sin paniculitis, lipoma, mucina ni fibrosis perifolicular. **Compatible con alopecia lipedematosa.**

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Diagnóstico: alopecia lipedematosa. **Diagnósticos diferenciales descartados:** alopecia androgenética, alopecia areata difusa, cutis verticis gyrata, mucinosis folicular, mixedema.^{1,3,5,6}

Tratamiento: clobetasol 0,05% solución capilar nocturna 5 días/semana × 4 semanas con descenso progresivo. Colecalciferol 4.000 UI/día. Se plantea micofenolato mofetilo 500 mg c/12 h como alternativa sistémica.⁷ Control tricoscópico trimestral.

DISCUSIÓN

El cuero cabelludo lipedematoso (CL) y la alopecia lipedematosa (AL) constituyen dos manifestaciones de un mismo espectro de enfermedad lipomatosa del cuero cabelludo, con aproximadamente 115 casos publicados en la literatura mundial hasta la fecha.¹ El término fue acuñado por Coskey en 1961 para describir el engrosamiento subcutáneo del cuero cabelludo asociado a incapacidad de crecimiento capilar >2 cm, mientras que la variante sin alopecia (CL) fue previamente descrita por Cornbleet en 1935. La revisión narrativa más reciente informa un predominio femenino aproximado del 83 % y una edad media de presentación de 42,1 años,¹ datos concordantes con nuestra paciente de 46 años. La serie más grande publicada, que incluyó 31 casos, corrobora el predominio femenino y la variabilidad clínica de este espectro.⁸

La patogenia permanece pobremente comprendida. Se han propuesto múltiples mecanismos: disregulación de leptina como hormona reguladora de la distribución del tejido adiposo, dilatación linfática local como mecanismo de daño folicular y factores hormonales, dada la clara predominancia femenina.^{1,3,9} Se ha reportado la presentación en hermanas, aportando evidencia adicional de una posible predisposición genética.¹⁰ Se han descrito comorbilidades metabólicas —como obesidad, hiperlipidemia y diabetes— de forma incidental, sin que se haya establecido una relación causal.^{1,3,9-11} En nuestra paciente coexistían hipotiroidismo y dislipidemia. Recientemente se ha descrito la coexistencia de CL con liquen planopilaris, planteando la posibilidad de que el

edema subcutáneo represente un proceso reactivo más que una entidad aislada.¹²

Clínicamente, el hallazgo más característico es la consistencia blanda y esponjosa del cuero cabelludo, con compresibilidad o signo de la fóvea, presente en nuestra paciente y que subraya la importancia de la palpación sistemática durante el examen dermatológico.^{1,9,11,13} Las áreas más frecuentemente afectadas son el vértex y la región occipital, aunque en nuestro caso predomina el compromiso parieto-temporal bilateral. La tricoscopia puede mostrar anisotricosis y pelos vellosos; también se han descrito telangiectasias lineales y, en casos aislados, folículos pilosos en penacho.^{2,9,13,14} Sin embargo, estos hallazgos son inespecíficos, por lo que la correlación con la histopatología y, cuando persisten dudas diagnósticas, con resonancia magnética o ecografía de alta frecuencia resulta fundamental.^{2,4,13}

El hallazgo histopatológico cardinal es el engrosamiento del tejido celular subcutáneo al doble de lo normal, constituido por hiperplasia de adipocitos maduros no neoplásicos, sin paniculitis subyacente.^{1,3,15} En la AL, adicionalmente puede observarse sustitución de folículos pilosos por tractos fibrosos sin inflamación discernible, edema dérmico y ectasia de vasos linfáticos.^{3,11} Nuestro caso demostró estos hallazgos clásicos, incluyendo la expansión adiposa hacia la dermis profunda con preservación morfológica folicular, confirmando el diagnóstico. Es fundamental descartar la concurrencia con otras alopecias tratables, como la alopecia areata sobre un CL preexistente,^{5,6} ya que ambas entidades pueden coexistir y la segunda es potencialmente reversible.

El manejo terapéutico constituye un desafío clínico significativo, ya que no existen guías de tratamiento estandarizadas ni ensayos clínicos controlados.^{1,3,12} Las opciones reportadas se basan en series y casos aislados: corticoides tópicos de alta potencia, triamcinolona intralesional y micofenolato de mofetilo sistémico, este último con rebrote parcial documentado.^{1,7,9} La identificación temprana mediante palpación y la correlación multimodal (clínica-tricoscopia-histopatología-imagen) son esenciales para el diagnóstico diferencial con entidades como cutis verticis gyrata, mucinosis folicular y

mixedema.^{3,9,11} Nuestro caso contribuye al escaso cuerpo de evidencia disponible y refuerza la necesidad de mantener un alto índice de sospecha ante alopecias no cicatriciales con cuero cabelludo de consistencia anormal.

CONCLUSIÓN

La alopecia lipedematosa debe considerarse ante una alopecia no cicatricial asociada a un cuero cabelludo blando, esponjoso y con signo de la fóvea. La palpación sistemática y la correlación clínica, tricoscópica e histopatológica son fundamentales para establecer el diagnóstico y excluir otras causas de alopecia. Los estudios de imagen constituyen un complemento útil cuando existe incertidumbre diagnóstica, aunque no siempre son indispensables si la correlación clínico-patológica es concluyente. El reconocimiento oportuno de esta entidad infrecuente evita diagnósticos erróneos y tratamientos innecesarios.

BIBLIOGRAFÍA

- Koç Yıldırım S. Lipedematous scalp and lipedematous alopecia: a narrative review. *Arch Dermatol Res.* 2024;316(10):723. doi: 10.1007/s00403-024-03478-z.
- Lobato-Berezo A, López-Trujillo E, Pujol RM. Tufted hair follicles associated with lipedematous alopecia: magnetic resonance imaging and ultrasound assessment. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed).* 2024;115(2):T198-T199. doi: 10.1016/j.ad.2023.11.001.
- Huang J, Hudson C, Connolly O, Kessler DB. Lipedematous scalp: presentation of a rare dermatological condition. *Cureus.* 2024;16(6):e63504. doi: 10.7759/cureus.63504.
- Weir SA, Awe O, Robbin ML, Mayo TT. Ultrasound is not useful in monitoring lipedematous alopecia: a clinical, trichoscopic, histologic, and ultrasound analysis of 2 cases. *Skin Appendage Disord.* 2022;8(3):249-255. doi: 10.1159/000520506.
- Hu D, Yang S. Rare concurrence of alopecia areata in the setting of the lipedematous scalp. *Am J Dermatopathol.* 2022;44(11):831-833. doi: 10.1097/DAD.0000000000002261.
- Dhurat RS, Daruwalla SB, Ghate SS, Jage MM, Sharma A. Distinguishing lipedematous scalp, lipedematous alopecia, and diffuse alopecia areata. *Skin Appendage Disord.* 2019;5(5):316-319. doi: 10.1159/000495947.
- Cabrera R, Larrondo J, Whittle C, Castro A, Gosch M. Successful treatment of lipedematous alopecia using mycophenolate mofetil. *Acta Derm Venereol.* 2015;95(8):1011-1012. doi: 10.2340/00015555-2114.
- Yaşar S, Güneş P, Serdar ZA, Tosun I. Clinical and pathological features of 31 cases of lipedematous scalp and lipedematous alopecia. *Eur J Dermatol.* 2011;21(4):520-528. doi: 10.1684/ejd.2011.1385.
- Safar L, George S. Lipedema and lipedematous scalp: an overview. *J Skin Sex Transm Dis.* 2022;4(1):47-53. doi: 10.25259/JSSTD_38_2021.
- Khalil N, Carton J, Fernandez CP, Patel NP. Lipedematous scalp occurring in two female siblings: further evidence for a genetic role. *Skin Appendage Disord.* 2024;10(1):78-82. doi: 10.1159/000534698.
- Vasisht S, Bhatia R, Kumar A. Spongy scalp swelling in a middle-aged female: a case report of lipedematous scalp. *Cureus.* 2024;16(3):e55532. doi: 10.7759/cureus.55532.
- Jimenez VS, Workman E, Jalali O. Scalp bogginess in the presence of lichen planopilaris: isolated occurrence or reactionary process? *Cureus.* 2024;16(11):e73699. doi: 10.7759/cureus.73699.
- Accaputo O, White JM, Kolivras A, Sadeghi N, Berlingin E, Del Marmol V. Lipedematous alopecia: clinical, histopathological, and trichoscopic findings of a single case and review of the literature. *Case Rep Dermatol.* 2019;11(1):7-15. doi: 10.1159/000496328.
- Fernández-Domper L, Ballesteros-Redondo M, Vañó-Galván S. Trichoscopy: an update. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed).* 2023;114(4):T327-T333. doi: 10.1016/j.ad.2023.02.006.
- Wang W, Zhou G, Zhang Y, Yu C, Zhang F. Lipedematous alopecia: clinical and histological analysis of the first male Chinese. *SpringerPlus.* 2016;5:1759. doi: 10.1186/s40064-016-3430-8.

ORCID

Javier Rosero  <https://orcid.org/0000-0002-3635-6653>

Carolina Narváez  <https://orcid.org/0009-0003-5405-1882>

Ernesto Rosero  <https://orcid.org/0009-0008-8228-7258>

CASE REPORT

Lipedematous alopecia: Clinicopathological correlation.

Javier Rosero,^{1*} Carolina Narváez,^{2*} Ernesto Rosero^{3**}

* Dermatology Resident, Universidad UTE, Quito, Ecuador.

** General Practitioner, Universidad UTE, Quito, Ecuador

Correspondence:

Javier Alejandro Rosero Caiza
javier.rosero94@gmail.com

Key words: lipedematous alopecia, lipedematous scalp, subcutaneous adipose hyperplasia, non-scarring alopecia, pitting sign

How to cite this article:

Rosero J., Narváez C., Rosero E. Alopecia lipedematosa: correlación clínico-patológica. - Reporte de un caso clínico. *Rev Dermatol Cent Úraga*. 2026;8(2).

Date of receipt: 3/3/2026

Date of acceptance: 28/7/2026

ABSTRACT

Lipedematous alopecia (LA) is a rare disorder within the spectrum of lipomatous diseases of the scalp, with approximately 115 cases reported in the literature. We present the case of a 46-year-old woman with bilateral diffuse non-scarring parietotemporal alopecia associated with a spongy scalp consistency and a positive pitting sign. Histopathological examination demonstrated mature adipocyte hyperplasia extending into the deep dermis, lymphatic ectasia, and preservation of hair follicles. This case highlights the importance of systematic scalp palpation and multimodal clinicopathological correlation in establishing the differential diagnosis.¹⁻³

INTRODUCTION

Clinical History

A 46-year-old mestizo woman from Quito, Ecuador, presented for evaluation. Her past medical history was significant for subclinical hypothyroidism, treated with levothyroxine 50 µg/day for the past three years, and mixed dyslipidemia, well controlled with atorvastatin 20 mg/day. Her gynecologic and obstetric history included gravida 2, para 2, with regular menstrual cycles. Family history was notable for androgenetic alopecia in her mother, with no history of systemic lymphedema, lipedema, or autoimmune disease.

She presented with a 2-year history of progressive hair loss, accompanied by a sensation of diffuse scalp swelling and bilateral parietotemporal dysesthesia.

Dermatological Examination

Diffuse bilateral non-scarring alopecia involving the parietotemporal scalp was observed. On palpation, the scalp exhibited a soft, spongy consistency, with a po-

sitive pitting sign, characterized by persistent indentation following digital pressure. No erythema, scaling, or regional lymphadenopathy was identified. The hair pull test was negative. Hair density was preserved along the frontal hairline and occipital scalp.

Trichoscopy

Trichoscopy revealed anisotrichosis with numerous vellus hairs. No yellow dots, black dots, exclamation mark hairs, or cadaverized hairs were identified. Follicular ostia were preserved.

Laboratory Investigations

Complete blood count and routine serum chemistry were within normal limits. Thyroid-stimulating hormone (TSH) was 4.2 mIU/L, and free thyroxine (fT4) was 1.1 ng/dL. Antinuclear antibodies (ANA) were negative. Serum ferritin was 38 ng/mL, and vitamin D was 22 ng/mL, consistent with mild insufficiency. The Venereal Disease Research Laboratory (VDRL) test was nonreactive.



Figure 1. (A-B) Diffuse bilateral parietotemporal alopecia. Reduced hair density is observed over the parietal regions, with preservation of the frontal hairline.

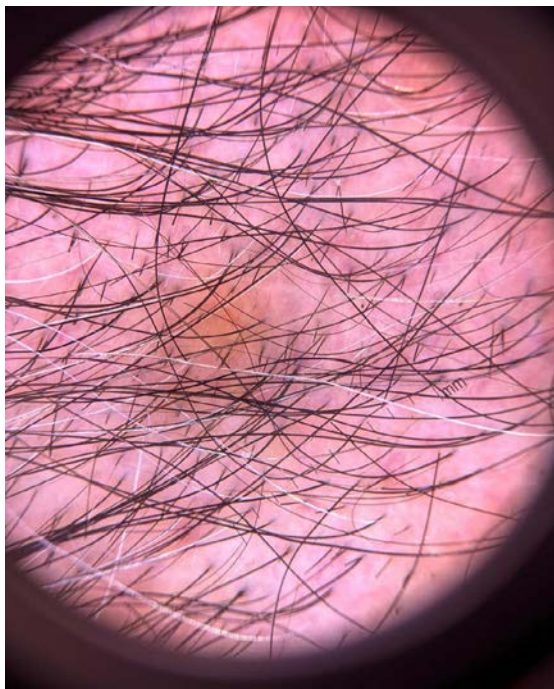


Figure 2. Trichoscopy showing anisotrichosis with numerous vellus hairs. No trichoscopic features suggestive of alopecia areata or scarring alopecia are observed.

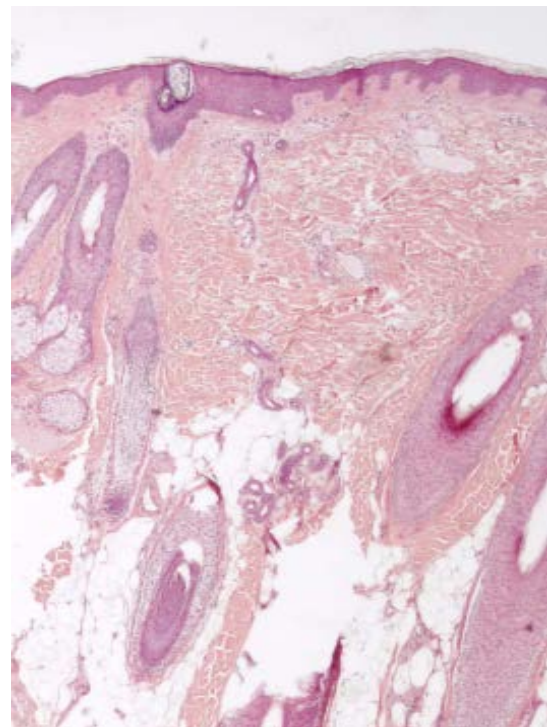


Figure 3. Hematoxylin and eosin staining demonstrating thickening of the subcutaneous tissue with mature adipocytes extending into the deep dermis. Hair follicles are preserved, without peribulbar inflammation.

Imaging Studies

Neither magnetic resonance imaging (MRI) nor high-frequency ultrasonography was performed. Their omission was justified by the concordance among the clinical, trichoscopic, and histopathological findings, which was considered sufficient to establish the diagnosis. Furthermore, imaging was not expected to influence therapeutic decision-making. These modalities are best reserved as complementary diagnostic tools when uncertainty persists or when quantitative assessment of subcutaneous tissue thickening is required.^{2,4}

Histopathological Findings

Histopathological examination demonstrated mature, non-neoplastic adipocyte hyperplasia extending into the deep dermis. Hair follicles were preserved. Mild dermal edema and lymphatic ectasia were observed, accompanied by a sparse superficial perivascular lymphocytic infiltrate. There was no evidence of panniculitis, lipoma, dermal mucin deposition, or perifollicular fibrosis. These findings were consistent with lipedematous alopecia.

Diagnosis and Treatment

The patient was diagnosed with lipedematous alopecia. The differential diagnosis included androgenetic alopecia, diffuse alopecia areata, cutis verticis gyrata, follicular mucinosis, and myxedema, all of which were excluded based on the clinicopathological findings.^{1,3,5,6}

Treatment consisted of clobetasol propionate 0.05% scalp solution applied nightly, 5 days per week for 4 weeks, followed by gradual tapering, together with cholecalciferol 4,000 IU daily. Mycophenolate mofetil (500 mg twice daily) was considered as a potential systemic therapeutic option.⁷ Follow-up included trichoscopic evaluation every three months.

DISCUSSION

Lipedematous scalp (LS) and lipedematous alopecia (LA) are currently regarded as two manifestations within the same spectrum of lipomatous scalp disorders, with approximately 115 cases reported worldwide to date.¹ The term lipedematous alopecia was introduced by Coskey in 1961 to describe scalp thickening associated with impaired hair growth beyond 2 cm, whereas the non-alopecic variant (lipedematous scalp) had previously been described by Cornbleet in 1935. The most recent narrative review reported a marked female predominance (approximately 83%) and a mean age at presentation of 42.1 years,¹ findings consistent with our 46-year-old patient. The largest published case series, including 31 patients, likewise confirmed the female predominance and the broad clinical variability of this disease spectrum.⁸

The pathogenesis remains poorly understood. Several mechanisms have been proposed, including leptin dysregulation affecting adipose tissue distribution, local lymphatic dilatation contributing to follicular damage, and hormonal influences, given the striking female predominance.^{1,3,9} Familial occurrence in sisters has also been reported, providing additional evidence for a possible genetic predisposition.¹⁰ Metabolic comorbidities, including obesity, hyperlipidemia, and diabetes mellitus, have been described incidentally; however, no causal association has yet been established.^{1,3,9-11} Our patient had concomitant subclinical hypothyroidism and dyslipi-

demia. More recently, the coexistence of lipedematous scalp with lichen planopilaris has been reported, raising the possibility that subcutaneous edema may represent a reactive process rather than an isolated disease entity.¹²

Clinically, the most distinctive feature is a soft, spongy scalp with compressibility or a positive pitting sign, as observed in our patient, emphasizing the importance of systematic scalp palpation during dermatologic examination.^{1,9,11,13} Although the vertex and occipital scalp are the most commonly affected sites, our patient exhibited predominant bilateral parietotemporal involvement. Trichoscopy may reveal anisotrichosis and numerous vellus hairs; linear telangiectasias and, in isolated cases, tufted hair follicles have also been described.^{2,9,13,14} Nevertheless, these findings are nonspecific, making clinicopathological correlation—and, when diagnostic uncertainty persists, MRI or high-frequency ultrasonography—essential for accurate diagnosis.^{2,4,13}

The hallmark histopathological finding is subcutaneous tissue thickening to approximately twice its normal thickness, caused by hyperplasia of mature, non-neoplastic adipocytes in the absence of underlying panniculitis.^{1,3,15} In lipedematous alopecia, replacement of hair follicles by fibrous tracts without significant inflammation, together with dermal edema and lymphatic ectasia, may also be observed.^{3,11} Our case demonstrated these classic features, including adipocyte expansion into the deep dermis with preservation of follicular architecture, thereby confirming the diagnosis. Importantly, coexisting treatable alopecias, particularly alopecia areata arising on a background of lipedematous scalp, should be excluded because both conditions may coexist and the latter is potentially reversible.^{5,6}

Management remains challenging because no standardized treatment guidelines or controlled clinical trials are currently available.^{1,3,12} Reported therapeutic approaches are limited to case reports and small case series, including high-potency topical corticosteroids, intralesional triamcinolone, and systemic mycophenolate mofetil, the latter having shown partial hair regrowth in isolated reports.^{1,7,9} Early recognition through careful scalp palpation and multimodal assessment—including

clinical examination, trichoscopy, histopathology, and imaging when indicated—is essential to distinguish this condition from disorders such as cutis verticis gyrata, follicular mucinosis, and myxedema.^{3,9,11} Our case adds to the limited body of evidence and underscores the importance of maintaining a high index of suspicion in patients presenting with non-scarring alopecia associated with an abnormally soft scalp.

CONCLUSIONS

Lipematous alopecia should be considered in patients presenting with non-scarring alopecia associated with a soft, spongy scalp and a positive pitting sign. Systematic scalp palpation, together with clinicopathological and trichoscopic correlation, is essential for establishing the diagnosis and excluding other causes of alopecia. Imaging studies represent a valuable adjunct in diagnostically challenging cases but are not invariably required when clinicopathological findings are conclusive. Early recognition of this rare entity may prevent misdiagnosis and unnecessary treatment.

REFERENCES

1. Cincurá RE, de Lima CMF, Machado PRL, et al. Mucosal leishmaniasis: A retrospective study of 327 cases from an endemic area of *Leishmania (Viannia) braziliensis*. *American Journal of Tropical Medicine and Hygiene*. 2017;97(3):761–766.
2. Torres-Guerrero E, Quintanilla-Cedillo MR, Ruiz-Es-menjaud J, Arenas R. Leishmaniasis: a review. *F1000Research*. 2017;6:750.
3. Kevric I, Cappel MA, Keeling JH. New World and Old World *Leishmania* infections: a practical review. *Dermatology Online Journal*. 2015;21(1):2.
4. Burza S, Croft SL, Boelaert M. Leishmaniasis. *Lancet*. 2018;392(10151):951–970.
5. Calvopiña M, Llor R, Lara F, et al. Isoenzyme polymorphisms in *Leishmania* isolates from Ecuador. *BMC Infectious Diseases*. 2004;4:21.
6. Kato H, Gómez EA, Martini-Robles L, et al. Geographic distribution of *Leishmania* species in Ecuador based on the cytochrome b gene sequence analysis. *PLoS Neglected Tropical Diseases*. 2016;10(7):e0004844.
7. Valderrama-Ardila C, Alexander N, Ferro C, et al. Environmental risk factors for the incidence of American cutaneous leishmaniasis in a sub-Andean zone of Colombia (Chaparral, Tolima). *American Journal of Tropical Medicine and Hygiene*. 2010;82(2):243–250.
8. McMahon-Pratt D, Alexander J. Does the *Leishmania* major paradigm of pathogenesis and protection hold for New World cutaneous leishmaniasis or the visceral disease? *Immunological Reviews*. 2004;201:206–224.
9. Scott P, Novais FO. Cutaneous leishmaniasis: immune responses in protection and pathogenesis. *Nature Reviews Immunology*. 2016;16(9):581–592.
10. Bezemer B, King R, Adams E, et al. Diagnostic accuracy of qPCR and microscopy for cutaneous leishmaniasis in rural Ecuador. *PLoS Neglected Tropical Diseases*. 2023;17(11):e0011703.
11. Adams ER, Versteeg I, Leeflang MM. Systematic review into diagnostics for post-kala-azar dermal leishmaniasis (PKDL). *Clinical Microbiology and Infection*. 2013;19(9):372–382.
12. Chappuis F, Sundar S, Hailu A, et al. Visceral leishmaniasis: what are the needs for diagnosis, treatment and control? *Nature Reviews Microbiology*. 2007;5(11):873–882.
13. Santos C, Gomes R, Silva L, et al. Treatment failure and clinical relapses in leishmaniasis: A systematic review. *Tropical Medicine & Infectious Disease*. 2023;8(6):356.
14. Rojas R, Valderrama L, Valderrama M, et al. Resistance to antimony and treatment failure in human *Leishmania (Viannia)* infection. *Journal of Infectious Diseases*. 2006;193(10):1375–1383.
15. Alzahrani MJ, Al Faki N, Abdulla YH, et al. Cutaneous leishmaniasis: Associated risk factors and prevention in Hubuna, Najran, Saudi Arabia. *International Journal of General Medicine*. 2023;16:723–731.

ORCID

Javier Rosero  <https://orcid.org/0000-0002-3635-6653>

Carolina Narváez  <https://orcid.org/0009-0003-5405-1882>

Ernesto Rosero  <https://orcid.org/0009-0008-8228-7258>

CASO CLÍNICO

Angioma serpiginoso unilateral en muslo: Correlación clínico-dermatoscópica de una malformación vascular infrecuente.

Javier Rosero,^{1*} Carolina Narváez,^{2*} Ernesto Rosero^{3**}

* Médico posgradista en Dermatología, Universidad UTE, Quito, Ecuador.

** Médico general, Universidad UTE, Quito, Ecuador.

Correspondencia:

Javier Alejandro Rosero Caiza
javier.rosero94@gmail.com

Palabras claves: angioma serpiginoso, dermatoscopia, malformación vascular capilar, lagunas rojas, diagnóstico no invasivo

Cómo citar este artículo:

Rosero J., Narváez C., Rosero E. Angioma serpiginoso unilateral en muslo: correlación clínico-dermatoscópica de una malformación vascular infrecuente. – Reporte de un caso clínico. *Rev Dermatol Cent Úraga*. 2026;8(2).

Fecha de recepción: 3/3/2026

Fecha de aceptación: 30/7/2026

RESUMEN

El angioma serpiginoso (AS) es una malformación vascular capilar benigna infrecuente, caracterizada por la proliferación de capilares ectasiados en la dermis papilar que se manifiesta clínicamente como agrupaciones de pápulas puntiformes rojizas que no desaparecen a la vitropresión. Presentamos una mujer de 27 años con una placa constituida por múltiples pápulas eritematosas puntiformes agrupadas en muslo izquierdo, de inicio en la adolescencia temprana (12 años), asintomática y lentamente progresiva. La dermatoscopia reveló el patrón diagnóstico característico de lagunas rojas redondeadas bien delimitadas, regulares, sobre fondo rosado, sin red pigmentaria ni estructuras vasculares lineales. El diagnóstico fue clínico-dermatoscópico, sin requerir biopsia confirmatoria. Este caso destaca la utilidad de la dermatoscopia como herramienta no invasiva para el diagnóstico diferencial con lesiones vasculares y purpúricas, evitando procedimientos invasivos innecesarios.

INTRODUCCIÓN

El angioma serpiginoso (AS) fue descrito por primera vez por Hutchinson en 1889 como una lesión vascular cutánea benigna de la dermis papilar.^{1,2} Su prevalencia exacta es desconocida, pero se estima en menos de 1/1.000.000, con predominio en mujeres (relación 9:1) y edad de inicio habitualmente en la infancia o adolescencia, con el 80% de los casos diagnosticados antes de los 20 años.^{1,3}

Clínicamente se manifiesta como agrupaciones de pápulas puntiformes eritematosas (1–3 mm) que adoptan un patrón girado o serpiginoso, con extensión centrífuga lenta y posible aclaramiento central. Las lesiones

suelen ser asintomáticas y no desaparecen por completo a la vitropresión. La distribución es habitualmente unilateral, con predilección por extremidades inferiores y glúteos, y en algunos casos sigue las líneas de Blaschko, lo que sugiere mosaicismo somático. También se han descrito presentaciones extensas, acrales o asociadas a hipertrofia de tejidos blandos.^{1,4–7}

La dermatoscopia constituye una herramienta diagnóstica útil al mostrar lagunas o glóbulos rojos redondeados, bien delimitados y relativamente regulares sobre un fondo rosado. Este patrón se correlaciona con capilares ectasiados en la dermis superficial y facilita

la diferenciación frente a dermatosis purpúricas y otras lesiones vasculares.⁸⁻¹² En presentaciones clínicas y dermatoscópicas típicas puede apoyar un diagnóstico no invasivo; la biopsia se reserva para casos atípicos o dudosos.^{1,7,9}

CASO CLÍNICO

Mujer de 27 años, mestiza, estudiante universitaria, procedente de Quito. Sin antecedentes patológicos personales ni familiares de relevancia. Sin medicación habitual. Niega traumatismos previos en la región afectada. Consulta por lesión cutánea asintomática en muslo izquierdo de 15 años de evolución, con inicio a los 12 años como «puntitos rojos pequeños» que han aumentado lentamente en número sin alcanzar resolución espontánea. Motivo de consulta actual: preocupación estética.

Examen físico: en cara anterolateral de muslo izquierdo se observan dos agrupaciones de pápulas puntiformes eritematosas a rojo vinoso (1-2 mm de diámetro), dispuestas en clústeres irregulares de aproximadamente 1,5 × 1 cm cada uno, sobre piel de coloración normal. Las lesiones son no palpables, no dolorosas y no pruriginosas. Diascopía: las pápulas no desaparecen completamente a la vitropresión. No se observan lesiones similares en otra localización corporal. Sin linfadenopatías regionales. Resto del examen físico sin alteraciones.

Dermatoscopía: múltiples lagunas (glóbulos) rojas redondeadas, bien delimitadas, de tamaño uniforme (0,2-0,5 mm), dispuestas en patrón agrupado sin confluencia, sobre fondo rosado pálido homogéneo. Ausencia de red pigmentaria, velo azul-blanquecino, estructuras vasculares lineales, glomerulares o en horquilla. Sin signos de hemorragia reciente ni depósitos de hemosiderina. Patrón diagnóstico compatible con angioma serpiginoso.

Estudios complementarios: hemograma con recuento plaquetario normal (248.000/μL). Tiempos de coagulación (TP, TTPa): normales. No se realizó biopsia cutánea dado el patrón dermatoscópico patognomónico y la naturaleza benigna de la lesión.

Diagnóstico: angioma serpiginoso unilateral de muslo, basado en la correlación clínico-dermatoscópica.

Conducta: se explicó a la paciente la naturaleza benigna de la lesión y su curso crónico estable. Se ofreció tratamiento con láser de colorante pulsado (PDL) como opción terapéutica electiva con fines estéticos, con respuestas favorables descritas en la literatura, aunque pueden requerirse varias sesiones y presentarse recurrencias.¹²⁻¹⁵ La paciente optó por observación clínica y seguimiento anual.

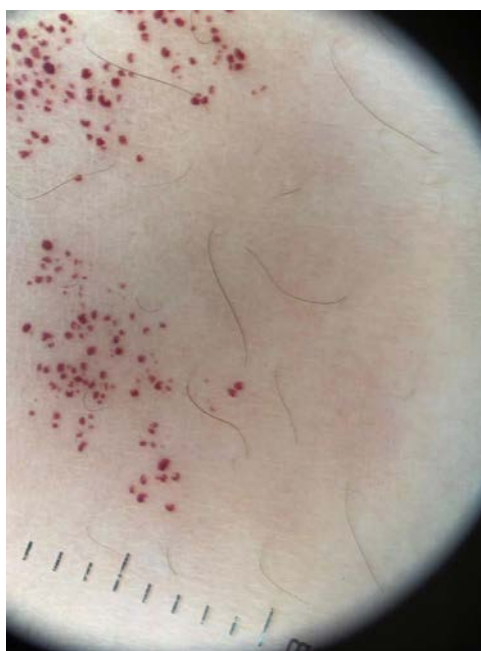


Figura 1. (A izquierda) Clínica: dos agrupaciones de pápulas puntiformes eritematosas a rojo vinoso en cara anterolateral de muslo izquierdo, sobre piel de coloración normal.

(B derecha) Dermatoscopía (×10, luz polarizada): múltiples lagunas rojas redondeadas, bien delimitadas y de tamaño uniforme, dispuestas en patrón agrupado sobre fondo rosado pálido; ausencia de red pigmentaria y estructuras vasculares lineales.

DISCUSIÓN

El AS es una entidad poco reportada que puede confundirse con púrpura, vasculitis, angioqueratoma o hemangioma capilar, lo que puede conducir a estudios innecesarios. Histológicamente se observan capilares dilatados en la dermis papilar y superficial, sin inflamación significativa ni depósitos de hemosiderina.^{1,3,4,7} La naturaleza proliferativa o malformativa del AS continúa en debate; la positividad para WT-1 descrita en algunos casos sugiere un componente angiogénico, aunque su comportamiento clínico es benigno y crónico.^{2,7}

La dermatoscopia ha mejorado el abordaje diagnóstico del AS. El hallazgo más consistente es la presencia de lagunas o glóbulos rojos, redondeados u ovalados, bien delimitados y agrupados sobre un fondo rosado.^{8,10,11} Este patrón refleja los capilares ectasiados de la dermis papilar y permite distinguir la lesión de dermatosis purpúricas, en las que predominan áreas rojizas irregulares, puntos o glóbulos marrones y depósitos de hemosiderina.^{4,7,9,11} Entre los principales diagnósticos diferenciales se incluyen angioqueratoma, púrpura pigmentaria progresiva, Petequias y otras malformaciones capilares.⁷⁻⁹

La presentación de nuestro caso es concordante con lo descrito: mujer joven, inicio en la adolescencia temprana, distribución unilateral en una extremidad inferior, curso asintomático lentamente progresivo y patrón dermatoscópico característico. El predominio femenino ha motivado la hipótesis de una influencia hormonal; sin embargo, la evidencia disponible no permite establecer una relación causal.^{1,2,7}

Respecto al tratamiento, el AS no requiere intervención si no existe preocupación estética. Cuando se solicita tratamiento, el láser de colorante pulsado es una de las opciones mejor documentadas, con mejoría clínica variable y posibilidad de recurrencia.^{12,14,15} Técnicas no invasivas como la dermatoscopia de alta resolución, la ecografía de alta frecuencia y la tomografía de coherencia óptica confocal de campo lineal permiten caracterizar la lesión in vivo y pueden evitar biopsias en casos seleccionados.⁹

CONCLUSIÓN

El AS es una malformación vascular capilar benigna infrecuente cuyo diagnóstico puede establecerse de forma no invasiva mediante la correlación clínico-dermatoscópica. El patrón de lagunas rojas redondeadas regulares sobre fondo rosado es patognomónico y evita biopsias innecesarias. Su reconocimiento por parte del dermatólogo es esencial para evitar diagnósticos erróneos de vasculitis o discrasias sanguíneas, y para ofrecer al paciente información pronóstica favorable y opciones terapéuticas electivas con láser cuando existe preocupación estética.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

La paciente otorgó consentimiento informado escrito para la publicación de imágenes clínicas y datos con fines académicos. Se garantizó la confidencialidad de sus datos identificativos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Anjaneyan G, Syed HA, Kaliyadan F. Angioma serpiginosum. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2026 [updated 2023 Nov 5; cited 2026 Jul 9]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459213/>
2. Sammarco E, Ametrano O, Errico ME, Ruocco G, Bifano D, Barbato F, et al. Angioma serpiginosum: two cases in children and review of literature. *Dermatol Reports*. 2022;14(1):9260. doi:10.4081/dr.2022.9260.
3. Singh SK, Kumari A, Najeeb A, Jha PK. Atypical distribution of angioma serpiginosum: a report of 2 cases. *Indian J Dermatol*. 2022;67(2):209. doi:10.4103/ijdr.ijd_771_21.
4. Das P, Arora S, Singh GK, Prashantha GB, Barui S, Singh V. Angioma serpiginosum: clinico-dermoscopic histopathology correlation. *Indian J Vasc Endovasc Surg*. 2022;9(1):108-110. doi:10.4103/ijves.ijves_73_21.
5. Vather D, Harvey G, Agnew K, Purvis D. Two cases of unusually early onset extensive angioma serpiginosum. *Australas J Dermatol*. 2023;64(1):e91-e93. doi:10.1111/ajd.13967.

6. Gupta I, Dayal S, Sahu P, Sen R. Angioma serpiginosum with soft tissue hypertrophy and palmar involvement: a rare presentation. *Indian J Dermatol.* 2023;68(3):354. doi:10.4103/ijd.ijd_535_17.
7. Diociaiuti A, Cutrone M, Rotunno R, De Vito R, Neri I, Pisaneschi E, et al. Angioma serpiginosum: a case report and review of the literature. *Ital J Pediatr.* 2019;45(1):53. doi:10.1186/s13052-019-0644-8.
8. Mahajan SA, Kabbannavar YR, Vishwanath T, Singh S. Dermoscopy of angioma serpiginosum. *Indian J Dermatopathol Diagn Dermatol.* 2022;9(1):41-43. doi:10.4103/ijdpdd.ijdpdd_74_21.
9. Tognetti L, La Marca F, Cinotti E, Rubegni P. Non-invasive diagnosis of angioma serpiginosum plantaris: high-resolution dermoscopy, high-frequency ultrasound, and line-field confocal optical coherence tomography. *J Vasc Dis.* 2024;3(2):152-160. doi:10.3390/jvd3020013.
10. Dhanta A, Taneja G, Hazarika N, Joshi P. Clinico-pathological and dermoscopic features in Blashkoid angioma serpiginosum. *Dermatol Pract Concept.* 2021;11(1):e2021107. doi:10.5826/dpc.1101a107.
11. Ohnishi T, Nagayama T, Morita T, Miyazaki T, Okada H, Ohara K, et al. Angioma serpiginosum: a report of 2 cases identified using epiluminescence microscopy. *Arch Dermatol.* 1999;135(11):1366-1368. doi:10.1001/archderm.135.11.1366.
12. Ilknur T, Fetil E, Akarsu S, Altiner DD, Ulukus C, Gunes AT. Angioma serpiginosum: dermoscopy for diagnosis, pulsed dye laser for treatment. *J Dermatol.* 2006;33(4):252-255. doi:10.1111/j.1346-8138.2006.00061.x.
13. Kanji A, Laguda B, Roberts N. Angioma serpiginosum. *Br J Hosp Med (Lond).* 2023;84(7):1. doi:10.12968/hmed.2023.0030.
14. Kamath C, Kowe P, Dhurat RS, Jain D. Angioma serpiginosum: a rare vascular anomaly with unique clinical and dermoscopic features. *CosmoDerma.* 2024;4:141. doi:10.25259/CSDM_173_2024.
15. Bishara M, Jiaravuthisan M, Weinstein M. A 13-year-old presenting with recurrent angioma serpiginosum. *J Cutan Med Surg.* 2018;22(5):511-513. doi:10.1177/1203475418758987.

ORCID

Javier Rosero  <https://orcid.org/0000-0002-3635-6653>

Carolina Narváez  <https://orcid.org/0009-0003-5405-1882>

Ernesto Rosero  <https://orcid.org/0009-0008-8228-7258>

CASE REPORT

Unilateral serpiginous angioma of the thigh: Clinicodermoscopic correlation of an uncommon vascular malformation.

Javier Rosero,^{✉*} Carolina Narváez,^{✉*} Ernesto Rosero^{✉**}

* Dermatology Resident, Universidad UTE, Quito, Ecuador.

** General Practitioner, Universidad UTE, Quito, Ecuador.

Correspondence:

Javier Alejandro Rosero Caiza
javier.rosero94@gmail.com

Key words: serpiginous angioma, dermoscopy, capillary vascular malformation, red lagoons, noninvasive diagnosis

How to cite this article:

Rosero J., Narváez C., Rosero E. Angioma serpiginoso unilateral en muslo: correlación clínico-dermatoscópica de una malformación vascular infrecuente. - Reporte de un caso clínico. *Rev Dermatol Cent Úraga*. 2026;8(2).

Date of receipt: 3/3/2026

Date of acceptance: 30/7/2026

ABSTRACT

Serpiginous angioma (SA) is an uncommon benign capillary vascular malformation characterized by the proliferation of ectatic capillaries within the papillary dermis. Clinically, it presents as clusters of pinpoint erythematous papules that do not blanch on diascopy. We report the case of a 27-year-old woman with a plaque composed of multiple grouped pinpoint erythematous papules on the left thigh. The lesions had appeared during early adolescence (12 years of age), were asymptomatic, and had shown slow progression. Dermoscopy revealed the characteristic diagnostic pattern of well-defined, regular, round-to-oval red lagoons on a pink background, without a pigment network or linear vascular structures. The diagnosis was established based on the clinical and dermoscopic findings, without the need for confirmatory biopsy. This case highlights the value of dermoscopy as a noninvasive diagnostic tool for distinguishing serpiginous angioma from other vascular and purpuric lesions, thereby avoiding unnecessary invasive procedures.

INTRODUCTION

Serpiginous angioma (SA) was first described by Hutchinson in 1889 as a benign cutaneous vascular lesion involving the papillary dermis.^{1,2} Its exact prevalence is unknown but is estimated to be fewer than 1 per 1,000,000 individuals. The condition predominantly affects females, with a female-to-male ratio of approximately 9:1, and typically presents during childhood or adolescence, with nearly 80% of cases diagnosed before the age of 20.^{1,3}

Clinically, SA is characterized by clusters of pinpoint erythematous papules measuring 1–3 mm in diameter that form a gyrate or serpiginous pattern, showing slow centrifugal expansion and occasional central clearing.

The lesions are usually asymptomatic and do not blanch completely on diascopy. Distribution is typically unilateral, with a predilection for the lower extremities and buttocks. In some cases, lesions follow the lines of Blaschko, suggesting underlying somatic mosaicism. More extensive, acral, or soft tissue hypertrophy-associated presentations have also been reported.^{1,4–7}

Dermoscopy is a valuable diagnostic tool, characteristically demonstrating well-circumscribed, relatively regular, round-to-oval red lagoons or globules on a pink background. This pattern correlates histopathologically with ectatic capillaries within the superficial dermis and

facilitates differentiation from purpuric dermatoses and other vascular lesions.⁸⁻¹² In patients with typical clinical and dermoscopic findings, dermoscopy may support a noninvasive diagnosis, whereas skin biopsy should be reserved for atypical or diagnostically challenging cases.^{1,7,9}

CASE REPORT

A 27-year-old mestizo woman, a university student from Quito, Ecuador, presented with an asymptomatic cutaneous lesion on the left thigh that had been present for 15 years. She had no relevant personal or family medical history, was not taking any regular medications, and denied previous trauma to the affected area. The lesion first appeared at the age of 12 years as “small red dots” that had gradually increased in number without spontaneous resolution. Her primary reason for seeking medical attention was cosmetic concern.

Physical examination: Two clusters of pinpoint erythematous to violaceous-red papules, measuring 1–2 mm in diameter, were observed on the anterolateral aspect of the left thigh. Each cluster measured approximately 1.5 × 1 cm and was distributed over otherwise normal-appearing skin. The lesions were flat, non-tender, and non-pruritic. On diascopy, the papules did not blanch completely. No similar lesions

were identified elsewhere on the body. There was no regional lymphadenopathy, and the remainder of the physical examination was unremarkable.

Dermoscopy: Examination revealed multiple well-circumscribed, round-to-oval red lagoons (globules) of uniform size (0.2–0.5 mm), arranged in clustered groups without confluence on a homogeneous pale pink background. No pigment network, blue-white veil, linear, glomerular, or hairpin vessels were observed. There were no signs of recent hemorrhage or hemosiderin deposition. These dermoscopic findings were diagnostic of serpiginous angioma.

Complementary studies: Complete blood count, including a platelet count of 248,000/μL, was within normal limits. Coagulation studies (prothrombin time and activated partial thromboplastin time) were also normal. A skin biopsy was not performed because the dermoscopic pattern was considered pathognomonic and the lesion exhibited characteristic benign clinical features.

Diagnosis: Unilateral serpiginous angioma of the left thigh, established through clinicodermoscopic correlation.

Management: The patient was informed of the benign nature of the lesion and its chronic, stable course.



Figure 1. (A left) Clinical presentation showing two clusters of pinpoint erythematous to violaceous-red papules on the anterolateral aspect of the left thigh over otherwise normal-appearing skin.

(B right) Dermoscopic image (×10, polarized light) demonstrating multiple well-circumscribed, uniformly sized, round-to-oval red lagoons arranged in clustered groups on a homogeneous pale pink background, without a pigment network or linear vascular structures.

Pulsed dye laser (PDL) therapy was offered as an elective cosmetic treatment, as favorable outcomes have been reported in the literature, although multiple treatment sessions may be required and recurrences have been described.¹²⁻¹⁵ The patient elected conservative management with clinical observation and annual follow-up.

DISCUSSION

Serpiginous angioma (SA) is an uncommon vascular disorder that may be misdiagnosed as purpura, vasculitis, angiokeratoma, or capillary hemangioma, potentially leading to unnecessary diagnostic investigations. Histopathologically, SA is characterized by dilated capillaries within the papillary and superficial dermis, without significant inflammatory infiltrate or hemosiderin deposition.^{1,3,4,7} Whether SA represents a vascular neoplasm or a capillary malformation remains controversial. WT-1 positivity reported in some cases suggests an angiogenic component; however, its clinical behavior is consistently benign and chronic.^{2,7}

Dermoscopy has substantially improved the diagnostic approach to SA. The most consistent dermoscopic finding is the presence of well-circumscribed, round-to-oval red lagoons or globules clustered on a pink background.^{8,10,11} This pattern reflects the presence of ectatic capillaries within the papillary dermis and allows reliable differentiation from purpuric dermatoses, which typically exhibit irregular reddish areas, brown dots or globules, and hemosiderin deposits.^{4,7,9,11} The main differential diagnoses include angiokeratoma, progressive pigmented purpuric dermatosis, petechiae, and other capillary vascular malformations.⁷⁻⁹

The clinical presentation of our patient closely mirrors the features reported in the literature, including female sex, onset during early adolescence, unilateral involvement of a lower extremity, an asymptomatic and slowly progressive course, and the characteristic dermoscopic pattern. Although the marked female predominance has led to the hypothesis of hormonal influence, the available evidence remains insufficient to establish a causal relationship.^{1,2,7}

Treatment is generally unnecessary unless cosmetic concerns are present. When intervention is desired, pulsed dye laser (PDL) therapy is among the best-documented treatment options, demonstrating variable clinical improvement, although multiple treatment sessions may be required and recurrence has been reported.^{12,14,15} In addition to dermoscopy, noninvasive imaging modalities such as high-frequency ultrasound and line-field confocal optical coherence tomography enable in vivo lesion characterization and may obviate the need for skin biopsy in selected cases.⁹

CONCLUSIONS

Serpiginous angioma is an uncommon benign capillary vascular malformation that can be accurately diagnosed through clinicodermoscopic correlation without the need for invasive procedures. The presence of regular, round-to-oval red lagoons on a pink background represents a characteristic dermoscopic pattern that may eliminate the need for unnecessary skin biopsy. Familiarity with this entity is essential for dermatologists to avoid misdiagnosis as vasculitis or hematologic disorders, provide appropriate prognostic reassurance, and discuss elective laser therapy for patients with cosmetic concerns.

INFORMED CONSENT

Written informed consent was obtained from the patient for the publication of clinical images and clinical data for academic and scientific purposes. Patient confidentiality was maintained, and no personally identifiable information was disclosed.

REFERENCES

1. Anjaneyan G, Syed HA, Kaliyadan F. Angioma serpiginosum. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2026 [updated 2023 Nov 5; cited 2026 Jul 9]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459213/>
2. Sammarco E, Ametrano O, Errico ME, Ruocco G, Bifano D, Barbato F, et al. Angioma serpiginosum: two cases in children and review of literature. *Dermatol Reports*. 2022;14(1):9260. doi:10.4081/dr.2022.9260.

3. Singh SK, Kumari A, Najeeb A, Jha PK. Atypical distribution of angioma serpiginosum: a report of 2 cases. *Indian J Dermatol.* 2022;67(2):209. doi:10.4103/ijd.ijd_771_21.
4. Das P, Arora S, Singh GK, Prashantha GB, Barui S, Singh V. Angioma serpiginosum: clinico-dermoscopic histopathology correlation. *Indian J Vasc Endovasc Surg.* 2022;9(1):108–110. doi:10.4103/ijves.ijves_73_21.
5. Vather D, Harvey G, Agnew K, Purvis D. Two cases of unusually early onset extensive angioma serpiginosum. *Australas J Dermatol.* 2023;64(1):e91–e93. doi:10.1111/ajd.13967.
6. Gupta I, Dayal S, Sahu P, Sen R. Angioma serpiginosum with soft tissue hypertrophy and palmar involvement: a rare presentation. *Indian J Dermatol.* 2023;68(3):354. doi:10.4103/ijd.ijd_535_17.
7. Diociaiuti A, Cutrone M, Rotunno R, De Vito R, Neri I, Pisaneschi E, et al. Angioma serpiginosum: a case report and review of the literature. *Ital J Pediatr.* 2019;45(1):53. doi:10.1186/s13052-019-0644-8.
8. Mahajan SA, Kabbannavar YR, Vishwanath T, Singh S. Dermoscopy of angioma serpiginosum. *Indian J Dermatopathol Diagn Dermatol.* 2022;9(1):41–43. doi:10.4103/ijdpdd.ijdpdd_74_21.
9. Tognetti L, La Marca F, Cinotti E, Rubegni P. Non-invasive diagnosis of angioma serpiginosum plantaris: high-resolution dermoscopy, high-frequency ultrasound, and line-field confocal optical coherence tomography. *J Vasc Dis.* 2024;3(2):152–160. doi:10.3390/jvd3020013.
10. Dhanta A, Taneja G, Hazarika N, Joshi P. Clinico-pathological and dermoscopic features in Blashkoid angioma serpiginosum. *Dermatol Pract Concept.* 2021;11(1):e2021107. doi:10.5826/dpc.1101a107.
11. Ohnishi T, Nagayama T, Morita T, Miyazaki T, Okada H, Ohara K, et al. Angioma serpiginosum: a report of 2 cases identified using epiluminescence microscopy. *Arch Dermatol.* 1999;135(11):1366–1368. doi:10.1001/archderm.135.11.1366.
12. Ilknur T, Fetil E, Akarsu S, Altiner DD, Ulukus C, Gunes AT. Angioma serpiginosum: dermoscopy for diagnosis, pulsed dye laser for treatment. *J Dermatol.* 2006;33(4):252–255. doi:10.1111/j.1346-8138.2006.00061.x.
13. Kanji A, Laguda B, Roberts N. Angioma serpiginosum. *Br J Hosp Med (Lond).* 2023;84(7):1. doi:10.12968/hmed.2023.0030.
14. Kamath C, Kowe P, Dhurat RS, Jain D. Angioma serpiginosum: a rare vascular anomaly with unique clinical and dermoscopic features. *CosmoDerma.* 2024;4:141. doi:10.25259/CSDM_173_2024.
15. Bishara M, Jiaravuthisan M, Weinstein M. A 13-year-old presenting with recurrent angioma serpiginosum. *J Cutan Med Surg.* 2018;22(5):511–513. doi:10.1177/1203475418758987.

ORCID

Javier Rosero  <https://orcid.org/0000-0002-3635-6653>

Carolina Narváez  <https://orcid.org/0009-0003-5405-1882>

Ernesto Rosero  <https://orcid.org/0009-0008-8228-7258>

CASO CLÍNICO

Facomatosis pigmentovascular tipo IIb: reporte de caso clínico.

Javier Rosero,^{1*} Carolina Narváez,^{2*} Ernesto Rosero^{3**}

* Médico posgradista en Dermatología, Universidad UTE, Quito, Ecuador.
** Médico general, Universidad UTE, Quito, Ecuador.

Correspondencia:
Javier Alejandro Rosero Caiza
javier.rosero94@gmail.com

Palabras claves: facomatosis pigmentovascular, mancha mongólica aberrante, nevus flamígero, mosaicismo genético, GNA11, GNAQ

Cómo citar este artículo:
Rosero J., Narváez C., Rosero E. Facomatosis pigmentovascular tipo IIb: reporte de caso clínico. - Rev Dermatol Cent Úraga. 2026;8(2).

Fecha de recepción: 3/3/2026
Fecha de aceptación: 30/7/2026

RESUMEN

La facomatosis pigmentovascular (FPV) es una genodermatosis rara (5,8/100.000 pacientes pediátricos) caracterizada por la coexistencia de malformaciones vasculares capilares y melanocitosis dérmica, secundaria a mutaciones somáticas en mosaico en GNA11/GNAQ. Presentamos una paciente femenina de 3 años con manchas mongólicas aberrantes, nevus flamígero y nevus anemicus desde el nacimiento, asociados a retraso del lenguaje expresivo, configurando una FPV tipo IIb (cesioflammea con compromiso extracutáneo). Se inició seguimiento multidisciplinario con resonancia magnética cerebral pendiente. Este reporte contribuye al conocimiento de esta entidad infrecuente desde Latinoamérica.

INTRODUCCIÓN

La FPV es un síndrome congénito raro caracterizado por la coexistencia de una malformación vascular capilar extensa (nevus flamígero) y un nevus pigmentario de origen melanocítico dérmico. Descrita en 1947 por Ota, Happle la reclasificó en 2005 en cuatro grupos descriptivos, siendo la facomatosis cesioflammea (mancha mongólica aberrante + nevus flamígero) la forma más prevalente; cada tipo se subdivide en subtipo «a» (cutáneo exclusivo) y «b» (compromiso extracutáneo).^{1,2}

Molecularmente, la FPV se asocia a mutaciones somáticas activadoras en mosaico en GNA11 (p.Arg183Cys) y GNAQ (p.Arg183Gln), genes que codifican subunidades G α de proteínas G heterotriméricas con activación de las vías MAPK (p38, JNK, ERK).³ Estas mutaciones son detectables a fracciones alélicas bajas (1,5–8,6%) en tejido afectado pero indetectables en sangre, confirmando su

naturaleza mosaica poscigótica.^{3,4} Aunque generalmente benigna, puede asociarse con anomalías neurológicas (hidrocefalia, convulsiones), oftalmológicas (glaucoma en hasta 88% de ojos evaluados sistemáticamente) y musculoesqueléticas.^{2,5,6}

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 3 años, producto de primera gesta, sin antecedentes perinatales relevantes. APP: dermatitis atópica, rinitis alérgica. Padres consultan por manchas hiperpigmentadas en región lumbar y glútea presentes desde el nacimiento con crecimiento progresivo.

Examen físico: múltiples máculas azul-grisáceas de bordes irregulares y difusos (2–8 cm) en región lumbar bilateral, glútea y sacra, compatibles con manchas

mongólicas aberrantes. Mácula eritematosa rosada-rojiza de 4 × 3 cm en región lumbar paravertebral derecha, compatible con nevus flamígero. Área de hipopigmentación relativa de 3 × 2 cm en región lumbar izquierda, compatible con nevus anemicus. Exploración neurológica: retraso del lenguaje expresivo sin otros déficits focales.

Diagnóstico: FPV tipo IIb (cesioflammea con compromiso extracutáneo) por la coexistencia de mancha mongólica aberrante, nevus flamígero y nevus anemicus, considerando el retraso del lenguaje como manifestación sistémica potencial. Se solicitó RM cerebral (pendiente al momento del reporte) y se inició seguimiento multidisciplinario (dermatología, neurología, genética, oftalmología).

DISCUSIÓN

La FPV constituye un síndrome neurocutáneo perteneciente al grupo de trastornos mosaicos de proteínas G heterotriméricas, junto al síndrome de Sturge-Weber y McCune-Albright.^{3,7} El tipo cesioflammea es la forma más frecuente, como lo documentan las series de Vidaurre-de la Cruz (24 pacientes), Fernández-Guarino (15 pacientes) y Shin (52 pacientes).^{2,8,9} Thomas et al. demostraron en 2016 la asociación con mutaciones activadoras en GNA11/GNAQ mediante secuenciación de

alta profundidad en tejido afectado, y modelos en pez cebra recapitularon la melanocitosis dérmica humana.³ Una cohorte china reciente de 13 pacientes pediátricos confirmó mosaicismo de GNAQ/GNA11 en el 92,3% de los casos, y Sliepka et al. documentaron la variante de GNA11 directamente en tejido cerebral, demostrando que el mosaicismo puede afectar al SNC.^{4,10}

El diagnóstico diferencial principal incluye: manchas mongólicas extensas aisladas (ausencia de componente vascular), síndrome de Sturge-Weber (malformación capilar facial con angiomas leptomenígeas ipsilaterales, sin melanocitosis dérmica), síndrome de Klippel-Trénaunay (malformación capilar con hipertrofia de extremidades y malformaciones venosas/linfáticas), nevus de Ota/Ito aislados y cutis marmorata teleangiectática congénita. La clave diagnóstica radica en la coexistencia simultánea de componente melanocítico dérmico y malformación capilar, hallazgo patognomónico de la FPV.^{1,11} En nuestro caso, la tríada de mancha mongólica aberrante, nevus flamígero y nevus anemicus confirmó el diagnóstico sin ambigüedad.

La evaluación sistémica es mandatoria. Se debe realizar neuroimagen ante cualquier sintomatología neurológica, evaluación oftalmológica con tonometría (el glaucoma constituye la complicación ocular más frecuente),⁶ y estudios de imagen vascular en casos con



Figura 1. Mancha mongólica aberrante en región lumbosacra, nevus flamígero paravertebral derecho y nevus anemicus lumbar derecho.

asimetría de extremidades.^{2,8} Okunola et al. reportaron dos casos de FPV tipo IIB con hidrocefalia, enfatizando la necesidad de evaluación neurológica exhaustiva incluso en pacientes aparentemente asintomáticos.⁵ Reportes recientes refuerzan la necesidad de una valoración neurológica, oftalmológica y vascular individualizada desde la infancia.¹²

El tratamiento es sintomático: láser de colorante pulsado (595 nm) para el nevus flamígero y láser Q-switched Nd:YAG (1064 nm) o alexandrita (755 nm) para la melanocitosis dérmica, con mejoría cosmética variable.^{9,13,14} Se recomienda inicio en la infancia para optimizar resultados.¹⁵ El pronóstico es favorable en formas cutáneas puras; en formas con compromiso sistémico depende de la gravedad de las complicaciones neurológicas y oftalmológicas.^{5,6,10}

CONCLUSIONES

La FPV tipo IIB es un síndrome neurocutáneo infrecuente cuyo reconocimiento clínico temprano —basado en la coexistencia de melanocitosis dérmica y malformación capilar congénita— permite implementar vigilancia activa de complicaciones extracutáneas potencialmente graves. La identificación de mutaciones en GNA11/GNAQ ha esclarecido su patogénesis molecular y la sitúa dentro del espectro de trastornos mosaicos de proteínas G. Su reporte desde Ecuador enriquece la evidencia en poblaciones latinoamericanas poco representadas.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Los representantes legales de la paciente firmaron consentimiento informado aprobando el uso de imágenes y datos clínicos con fines de investigación y publicación científica. No se proporcionan datos que permitan su identificación.

BIBLIOGRAFÍA

- Happle R. Phacomatosis pigmentovascularis revisited and reclassified. *Arch Dermatol*. 2005;141(3):385-388. doi:10.1001/archderm.141.3.385.
- Vidaurre-de la Cruz H, Tamayo-Sánchez L, Durán-McKinster C, Orozco-Covarrubias Mde L, Ruiz-Maldonado R. Phacomatosis pigmentovascularis II A and II B: clinical findings in 24 patients. *J Dermatol*. 2003;30(5):381-388. doi:10.1111/j.1346-8138.2003.tb00403.x.
- Thomas AC, Zeng Z, Rivière JB, O'Shaughnessy R, Al-Olabi L, St-Onge J, et al. Mosaic activating mutations in GNA11 and GNAQ are associated with phacomatosis pigmentovascularis and extensive dermal melanocytosis. *J Invest Dermatol*. 2016;136(4):770-778. doi:10.1016/j.jid.2015.11.027.
- Zhang B, He R, Wu R, Yang Z, Hu M, Zhang N, et al. Somatic GNA11/GNAQ variants in a cohort of Chinese children with phacomatosis pigmentovascularis. *Pediatr Investig*. 2024;8(2):117-125. doi:10.1002/ped4.12424.
- Okunola P, Ofovwe G, Abiodun M, Isah A, Ikubor J. Phacomatosis pigmentovascularis type IIB in association with external hydrocephalus. *BMJ Case Rep*. 2012;2012:bcr1220115432. doi:10.1136/bcr.12.2011.5432.
- Kolipaka GP, Molleti D, Krishnamurthy R, Rao A, Mandal AK, Senthil S. Clinical insights into a large cohort of phacomatosis pigmentovascularis. *J Glaucoma*. 2025;34(6):476-483. doi:10.1097/IJG.0000000000002552.
- Happle R. The McCune-Albright syndrome: a lethal gene surviving by mosaicism. *Clin Genet*. 1986;29(4):321-324. doi:10.1111/j.1399-0004.1986.tb01261.x.
- Fernández-Guarino M, Boixeda P, de Las Heras E, Aboin S, García-Millán C, Olasolo PJ. Phacomatosis pigmentovascularis: clinical findings in 15 patients and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 2008;58(1):88-93. doi:10.1016/j.jaad.2007.08.012.
- Shin H, Kim YG, Kim YE, Park H. Clinical characteristics and treatment of 52 cases of phacomatosis pigmentovascularis. *J Dermatol*. 2019;46(10):843-848. doi:10.1111/1346-8138.15035.
- Sliepkja JM, McGriff SC, Rossetti LZ, Bizargity P, Streff H, Lee YS, et al. GNA11 brain somatic pathogenic variant in an individual with phacomatosis pigmentovascularis. *Neurol Genet*. 2019;5(6):e366. doi:10.1212/NXG.0000000000000366.
- Nanda A, Al-Abdulrazzaq HK, Habeeb YKR, Zakkiriah M, Alghadhfan F, Al-Noun R, et al. Phacomatosis pigmentovascularis: report of four new cases. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2016;82(3):298-303. doi:10.4103/0378-6323.178905.

12. Dilli A, AlDosari R, Altowayan R, Alfouzan Y, Shadid A, Alakrash L. Phacomatosis pigmentovascularis type 2a: a rare case report. *AME Case Rep.* 2025;9:19. doi:10.21037/acr-24-12.
13. Kono T, Erçöcen AR, Chan HH, Kikuchi Y, Hori K, Uezono S, et al. Treatment of phacomatosis pigmentovascularis: a combined multiple laser approach. *Dermatol Surg.* 2003;29(6):642-646. doi:10.1046/j.1524-4725.2003.29154.x.
14. Adachi K, Togashi S, Sasaki K, Sekido M. Laser therapy treatment of phacomatosis pigmentovascularis type II: two case reports. *J Med Case Rep.* 2013;7:55. doi:10.1186/1752-1947-7-55.
15. Segatto MM, Schmitt EU, Hagemann LN, Silva RC, Cattani CA. Phacomatosis pigmentovascularis type IIa: case report. *An Bras Dermatol.* 2013;88(6 Suppl 1):85-88. doi:10.1590/abd1806-4841.20132248.

ORCID

Javier Rosero  <https://orcid.org/0000-0002-3635-6653>

Carolina Narváez  <https://orcid.org/0009-0003-5405-1882>

Ernesto Rosero  <https://orcid.org/0009-0008-8228-7258>

CASE REPORT

Phakomatosis pigmentovascularis type IIb: A case report.

Javier Rosero,^{1*} Carolina Narváez,^{2*} Ernesto Rosero^{3**}

* Dermatology Resident, Universidad UTE, Quito, Ecuador.

** General Practitioner, Universidad UTE, Quito, Ecuador.

Correspondence:

Javier Alejandro Rosero Caiza
javier.rosero94@gmail.com

Key words: phakomatosis pigmentovascularis; aberrant Mongolian spots; port-wine stain; genetic mosaicism; GNA11; GNAQ

How to cite this article:

Rosero J., Narváez C., Rosero E. Phakomatosis pigmentovascularis tipo IIb: reporte de caso clínico. – *Rev Dermatol Cent Úraga*. 2026;8(2).

Date of receipt: 3/3/2026

Date of acceptance: 30/7/2026

ABSTRACT

Phakomatosis pigmentovascularis (PPV) is a rare genodermatosis (estimated prevalence of 5.8 per 100,000 pediatric patients) characterized by the coexistence of capillary vascular malformations and dermal melanocytosis, resulting from postzygotic somatic mosaic mutations in the GNA11 and GNAQ genes. We report the case of a 3-year-old girl presenting with aberrant Mongolian spots, a port-wine stain, and nevus anemicus since birth, associated with expressive language delay, consistent with type IIb phakomatosis pigmentovascularis (phakomatosis cesioflammea with extracutaneous involvement). A multidisciplinary follow-up program was initiated, and brain magnetic resonance imaging is pending. This case contributes to the limited literature on this uncommon disorder from Latin America.

INTRODUCTION

Phakomatosis pigmentovascularis (PPV) is a rare congenital syndrome characterized by the coexistence of an extensive capillary vascular malformation (port-wine stain) and a pigmented lesion derived from dermal melanocytes. First described by Ota in 1947, PPV was reclassified by Happle in 2005 into four descriptive groups, with phakomatosis cesioflammea (aberrant Mongolian spots associated with a port-wine stain) representing the most common subtype. Each group is further subdivided into subtype “a,” limited to cutaneous involvement, and subtype “b,” which includes extracutaneous manifestations.^{1,2}

At the molecular level, PPV is associated with postzygotic activating somatic mosaic mutations in the GNA11 (p.Arg183Cys) and GNAQ (p.Arg183Gln) genes, which encode G α subunits of heterotrimeric G proteins involved in the activation of the MAPK signaling

pathways, including p38, JNK, and ERK.³ These mutations are detectable at low variant allele frequencies (1.5%–8.6%) in affected tissues but are absent in peripheral blood, confirming their postzygotic mosaic nature.^{3,4} Although PPV generally follows a benign clinical course, it may be associated with neurological abnormalities (including hydrocephalus and seizures), ophthalmologic complications (particularly glaucoma, reported in up to 88% of systematically evaluated eyes), and musculoskeletal abnormalities.^{2,5,6}

CASE REPORT

A 3-year-old girl, the first child of a healthy pregnancy, presented with no significant prenatal or perinatal history. Her past medical history was notable for atopic dermatitis and allergic rhinitis. Her parents sought medical evaluation because of progressively

enlarging hyperpigmented lesions over the lumbar and gluteal regions that had been present since birth.

Physical examination: Multiple blue-gray macules with irregular, poorly defined borders, measuring 2–8 cm in diameter, were observed over the bilateral lumbar, gluteal, and sacral regions, consistent with aberrant Mongolian spots. A 4 × 3 cm pink-to-erythematous macule was present on the right paravertebral lumbar region, consistent with a port-wine stain. A 3 × 2 cm area of relative hypopigmentation was identified on the left lumbar region, compatible with nevus anemicus. Neurological examination revealed expressive language delay without additional focal neurological deficits.

Diagnosis: Type IIb phakomatosis pigmentovascularis (phakomatosis cesioflammea with extracutaneous involvement) was diagnosed based on the coexistence of aberrant Mongolian spots, a port-wine stain, and nevus anemicus, with the expressive language delay considered a potential extracutaneous manifestation. Brain magnetic resonance imaging (MRI) was requested and was pending at the time of this report. The patient was enrolled in multidisciplinary follow-up involving dermatology, neurology, medical genetics, and ophthalmology.

DISCUSSION

Phakomatosis pigmentovascularis (PPV) is a neurocutaneous syndrome belonging to the spectrum of disorders caused by mosaic mutations affecting heterotrimeric G proteins, together with Sturge-Weber syndrome and McCune-Albright syndrome.^{3,7} Phakomatosis cesioflammea is the most common subtype, as demonstrated in the case series reported by Vidaurri-de la Cruz (24 patients), Fernández-Guarino (15 patients), and Shin (52 patients).^{2,8,9} In 2016, Thomas et al. identified activating GNA11 and GNAQ mutations using deep sequencing of affected tissue, while zebrafish models successfully recapitulated the dermal melanocytosis observed in humans.³ More recently, a Chinese cohort of 13 pediatric patients confirmed GNA11/GNAQ mosaicism in 92.3% of cases, and Sliepka et al. identified a GNA11 mutation directly in brain tissue, providing evidence that mosaicism may also involve the central nervous system (CNS).^{4,10}

The principal differential diagnoses include isolated extensive Mongolian spots (without an associated vascular component), Sturge-Weber syndrome (facial capillary malformation associated with ipsilateral leptomeningeal



Figure 1. Aberrant Mongolian spots involving the lumbosacral region, a right paravertebral port-wine stain, and a right lumbar nevus anemicus.

angiomas, without dermal melanocytosis), Klippel-Trénaunay syndrome (capillary malformation associated with limb hypertrophy and venous and/or lymphatic malformations), isolated nevus of Ota or nevus of Ito, and cutis marmorata telangiectatica congenita. The hallmark diagnostic feature of PPV is the simultaneous coexistence of dermal melanocytosis and a congenital capillary vascular malformation.^{3,11} In our patient, the combination of aberrant Mongolian spots, a port-wine stain, and nevus anemicus established the diagnosis unequivocally.

Systemic evaluation is mandatory in patients with PPV. Neuroimaging should be performed in the presence of any neurological manifestations, ophthalmologic assessment should include tonometry because glaucoma is the most frequent ocular complication,⁶ and vascular imaging should be considered in patients presenting with limb asymmetry.^{2,8} Okunola et al. reported two cases of type IIb PPV associated with hydrocephalus, emphasizing the importance of comprehensive neurological evaluation even in patients who appear clinically asymptomatic.⁵ More recent reports further support individualized neurological, ophthalmologic, and vascular surveillance beginning in early childhood.¹²

Treatment is primarily symptomatic. Pulsed dye laser (595 nm) is the treatment of choice for port-wine stains, whereas Q-switched Nd:YAG laser (1064 nm) or Q-switched alexandrite laser (755 nm) may improve dermal melanocytosis, although cosmetic outcomes are variable.^{9,13,14} Early treatment during childhood is recommended to optimize therapeutic results.¹⁵ Prognosis is generally favorable in patients with isolated cutaneous disease, whereas outcomes in those with extracutaneous involvement depend largely on the severity of associated neurological and ophthalmologic complications.^{5,6,10}

CONCLUSIONS

Type IIb phakomatosis pigmentovascularis is an uncommon neurocutaneous syndrome whose early clinical recognition—based on the coexistence of congenital dermal melanocytosis and a capillary vascular

malformation—allows timely surveillance for potentially serious extracutaneous complications. The identification of GNA11 and GNAQ mutations has clarified the molecular pathogenesis of this disorder and established its place within the spectrum of mosaic G-protein disorders. Reporting this case from Ecuador contributes to the limited evidence available from underrepresented Latin American populations.

INFORMED CONSENT

Written informed consent for the use of the patient's clinical data and images for research and scientific publication was obtained from the patient's legal guardians. Patient confidentiality was maintained, and no identifying information has been disclosed.

REFERENCES

1. Happle R. Phacomatosis pigmentovascularis revisited and reclassified. *Arch Dermatol*. 2005;141(3):385–388. doi:10.1001/archderm.141.3.385.
2. Vidaurre-de la Cruz H, Tamayo-Sánchez L, Durán-McKinster C, Orozco-Covarrubias Mde L, Ruiz-Maldonado R. Phacomatosis pigmentovascularis II A and II B: clinical findings in 24 patients. *J Dermatol*. 2003;30(5):381–388. doi:10.1111/j.1346-8138.2003.tb00403.x.
3. Thomas AC, Zeng Z, Rivière JB, O'Shaughnessy R, Al-Olabi L, St-Onge J, et al. Mosaic activating mutations in GNA11 and GNAQ are associated with phakomatosis pigmentovascularis and extensive dermal melanocytosis. *J Invest Dermatol*. 2016;136(4):770–778. doi:10.1016/j.jid.2015.11.027.
4. Zhang B, He R, Wu R, Yang Z, Hu M, Zhang N, et al. Somatic GNA11/GNAQ variants in a cohort of Chinese children with phakomatosis pigmentovascularis. *Pediatr Investig*. 2024;8(2):117–125. doi:10.1002/ped4.12424.
5. Okunola P, Ofofwe G, Abiodun M, Isah A, Ikubor J. Phakomatosis pigmentovascularis type IIb in association with external hydrocephalus. *BMJ Case Rep*. 2012;2012:bcr1220115432. doi:10.1136/bcr.12.2011.5432.

6. Kolipaka GP, Molleti D, Krishnamurthy R, Rao A, Mandal AK, Senthil S. Clinical insights into a large cohort of phacomatosis pigmentovascularis. *J Glaucoma*. 2025;34(6):476–483. doi:10.1097/IJG.0000000000002552.
7. Happle R. The McCune–Albright syndrome: a lethal gene surviving by mosaicism. *Clin Genet*. 1986;29(4):321–324. doi:10.1111/j.1399-0004.1986.tb01261.x.
8. Fernández-Guarino M, Boixeda P, de Las Heras E, Aboin S, García-Millán C, Olasolo PJ. Phacomatosis pigmentovascularis: clinical findings in 15 patients and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 2008;58(1):88–93. doi:10.1016/j.jaad.2007.08.012.
9. Shin H, Kim YG, Kim YE, Park H. Clinical characteristics and treatment of 52 cases of phacomatosis pigmentovascularis. *J Dermatol*. 2019;46(10):843–848. doi:10.1111/1346-8138.15035.
10. Sliepka JM, McGriff SC, Rossetti LZ, Bizargity P, Streff H, Lee YS, et al. GNA11 brain somatic pathogenic variant in an individual with phacomatosis pigmentovascularis. *Neurol Genet*. 2019;5(6):e366. doi:10.1212/NXG.0000000000000366.
11. Nanda A, Al-Abdulrazzaq HK, Habeeb YKR, Zakkiriah M, Alghadhfan F, Al-Noun R, et al. Phacomatosis pigmentovascularis: report of four new cases. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2016;82(3):298–303. doi:10.4103/0378-6323.178905.
12. Dilli A, AlDosari R, Altowayan R, Alfouzan Y, Shadid A, Alakrash L. Phacomatosis pigmentovascularis type 2a: a rare case report. *AME Case Rep*. 2025;9:19. doi:10.21037/acr-24-12.
13. Kono T, Erçöcen AR, Chan HH, Kikuchi Y, Hori K, Uezono S, et al. Treatment of phacomatosis pigmentovascularis: a combined multiple laser approach. *Dermatol Surg*. 2003;29(6):642–646. doi:10.1046/j.1524-4725.2003.29154.x.
14. Adachi K, Togashi S, Sasaki K, Sekido M. Laser therapy treatment of phacomatosis pigmentovascularis type II: two case reports. *J Med Case Rep*. 2013;7:55. doi:10.1186/1752-1947-7-55.
15. Segatto MM, Schmitt EU, Hagemann LN, Silva RC, Cattani CA. Phacomatosis pigmentovascularis type IIa: case report. *An Bras Dermatol*. 2013;88(6 Suppl 1):85–88. doi:10.1590/abd1806-4841.20132248.

ORCID

Javier Rosero  <https://orcid.org/0000-0002-3635-6653>

Carolina Narváez  <https://orcid.org/0009-0003-5405-1882>

Ernesto Rosero  <https://orcid.org/0009-0008-8228-7258>

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

Elastólisis de la dermis media: Hallazgos clínicos e histopatológicos característicos

Javier Rosero,¹* Carolina Narváez,²* José Plata³*

Paciente femenina de 43 años, con antecedente de fotoexposición solar crónica. Como antecedentes familiares, su madre presenta arrugas y laxitud cutánea de inicio precoz asociadas a exposición solar. La paciente consulta por lesiones cutáneas de curso progresivo y asintomático en la cara posterior de la pierna derecha, presentes desde hace aproximadamente dos años. En la figura 1 se observa en la cara posterior de la pierna derecha la presencia de áreas difusas de arrugas finas con patrón reticulado, de distribución simétrica y bien delimitadas. La piel presenta una textura característica con

múltiples líneas finas entrecruzadas que confieren un aspecto de “papel de cigarrillo arrugado,” sin cambios en la pigmentación ni signos inflamatorios asociados. No se evidencian pápulas perifoliculares ni eritema reticulado, compatible con elastólisis de la dermis media tipo I.¹

En la figura 2 se muestra el estudio histopatológico con tinción de hematoxilina-eosina, donde se aprecia una epidermis de características normales y dermis con infiltrado perivascular leve. En la figura 3 se observa la tinción específica para fibras elásticas realizada en la muestra



Figura 1. Placa atrófica con patrón reticulado eritematoso en la cara posterior de la pierna derecha, caracterizada por arrugas finas, discreto adelgazamiento cutáneo y superficie de aspecto laxo, con textura en “papel de cigarrillo.”

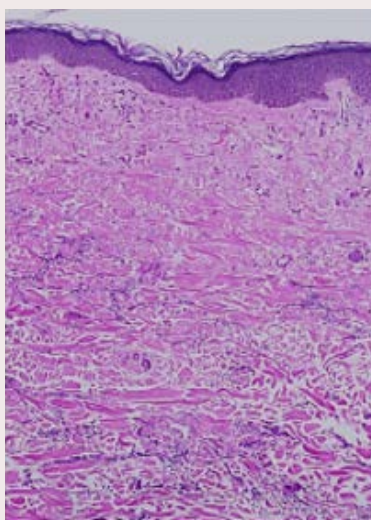


Figura 2. Histopatología: pérdida selectiva de fibras elásticas en la dermis media, con preservación de la dermis papilar y reticular profunda.

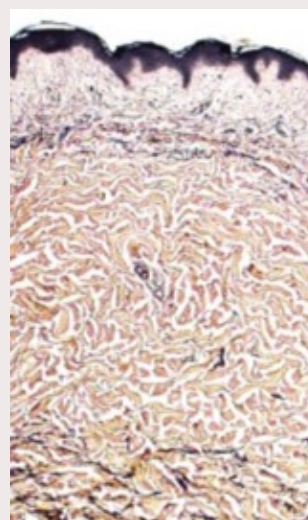


Figura 3. Tinción de Verhoeff-van Gieson: Elastólisis de la dermis media, caracterizada por pérdida de fibras elásticas en la porción media de la dermis.

* Médico posgradista en Dermatología, Universidad UTE, Quito, Ecuador.

Correspondencia:
Javier Rosero
javier.rosero94@gmail.com

cutánea del caso clínico presentado (Verhoeff-van Gieson o tinción de orceína) revela la pérdida selectiva característica de fibras elásticas en la dermis media, con preservación del tejido elástico normal en la dermis papilar superficial superior y en la dermis reticular inferior. Este hallazgo histopatológico distintivo confirma el diagnóstico de elastólisis de la dermis media.^{2,3}

La elastólisis de la dermis media es un trastorno adquirido poco frecuente del tejido elástico que afecta predominantemente a mujeres caucásicas de mediana edad.⁴ La patogenia involucra un desequilibrio entre las metaloproteinasas de matriz, especialmente la MMP-9, y sus inhibidores tisulares, resultando en la degradación selectiva de las fibras elásticas.⁵ Aunque la exposición solar se ha identificado como factor desencadenante, en muchos casos la etiología permanece desconocida. El diagnóstico diferencial debe incluir anetodermia, pseudoxantoma elástico, elastodermia y cutis laxa adquirida.⁶ Desafortunadamente, no existe un tratamiento definitivo efectivo hasta la fecha, aunque se han reportado resultados variables con retinoides tópicos y fotoprotección estricta.⁷

CONSENTIMIENTO INFORMADO

La paciente incluida en este estudio ha firmado el consentimiento informado, aprobando el uso de sus imágenes y datos clínicos exclusivamente con fines de investigación y publicación científica. Se garantiza que no se han proporcionado datos personales ni se han utilizado fotografías que permitan su identificación.

BIBLIOGRAFÍA

- Gambichler T, Mamali K, Scheel C. A Brief Literature Update on Mid-dermal Elastolysis with an Emphasis on Pathogenetic and Therapeutic Aspects. *J Clin Aesthet Dermatol*. 2020;13(9):E53-E58. PMID: 33133343. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7577333/>
- Aryal S, Li Y, Bashyal S, Qiang LY 4th, Rehman A. A Case Report on Mid-Dermal Elastolysis: A Distinctive Presentation on the Neck. *Cureus*. 2023;15(9):e45724. DOI: 10.7759/cureus.45724. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37868427/>
- Zhang LH, Zhang Y, Li YL. Mid-Dermal Elastolysis: A Case Report and Literature Review. *Indian J Dermatol*. 2023;68(2):217-219. DOI: 10.4103/ijid.ijd_957_22. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10238976/>
- Sinha P, Vashisht D, Madakshira MG, Sharma J. A Case of Mid-Dermal Elastolysis in a Male Patient with Dermoscopic Features. *Indian Dermatol Online J*. 2023;14(4):540-542. DOI: 10.4103/idoj.idoj_392_22. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37521229/>
- Hoang N, Jibbe A, Fraga G, Rajpara A. Skin wrinkling of the upper arms: a case of mid-dermal elastolysis. *Dermatol Online J*. 2020;26(4):13030/qt1ws2x7fg. PMID: 32621685. Disponible en: <https://escholarship.org/uc/item/1ws2x7fg>
- Byrne N, Burrows N. Mid-dermal elastolysis: a study of eight cases. *Br J Dermatol*. 2022;187(S1):150. DOI: 10.1111/bjd.21429. Disponible en: <https://academic.oup.com/bjd/article-abstract/187/S1/150/6700542>
- DermNet NZ. Mid-dermal elastolysis [Internet]. Nueva Zelanda: DermNet; 2024 [citado 2025 Ene 8]. Disponible en: <https://dermnetnz.org/topics/mid-dermal-elastolysis>

ORCID

Javier Rosero  <https://orcid.org/0000-0002-3635-6653>

Carolina Narváez  <https://orcid.org/0009-0003-5405-1882>

José Plata  <https://orcid.org/0009-0006-5971-4886>

Cómo citar este artículo: Rosero J., Narváez C., Plata J. Elastólisis de la dermis media: Hallazgos frecuentes. - *Dermatología en Imágenes. Rev Dermatol Cent Úraga*. 2026;8(2).

Fecha de recepción: 9/6/2025
Fecha de aceptación: 10/6/2026

IMAGES IN DERMATOLOGY

Mid-dermal elastolysis: Characteristic clinical and histopathological findings

Javier Rosero,¹* Carolina Narváez,²* José Plata³*

A 43-year-old female patient with a history of chronic sun exposure presented with progressive, asymptomatic skin lesions on the posterior aspect of the right leg, which had been present for approximately two years. Regarding family history, her mother had experienced early-onset wrinkles and cutaneous laxity associated with sun exposure. Figure 1 shows diffuse areas of fine wrinkles with a reticular pattern on the posterior aspect of the right leg, symmetrically distributed and sharply demarcated. The skin exhibited a characteristic texture composed of multiple intersecting fine lines, producing

the appearance of “wrinkled cigarette paper,” without pigmentary changes or associated inflammatory signs. No perifollicular papules or reticulated erythema were observed, findings consistent with type I mid-dermal elastolysis.¹

Figure 2 shows the histopathological study with hematoxylin and eosin staining, revealing an epidermis with normal histological features and a mild perivascular infiltrate within the dermis. Figure 3 illustrates the elastic fiber stain performed on the skin sample from



Figure 1. Atrophic plaque with an erythematous reticular pattern on the posterior aspect of the right leg, characterized by fine wrinkles, mild cutaneous thinning, and a lax surface with a characteristic “cigarette paper” texture.

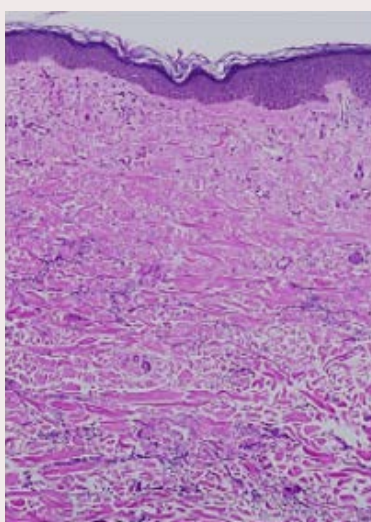


Figure 2. Histopathology demonstrating selective loss of elastic fibers in the mid-dermis, with preservation of the papillary dermis and deep reticular dermis.

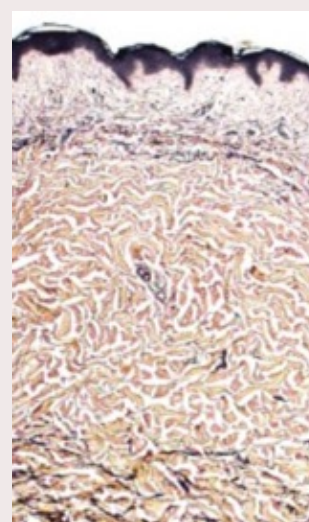


Figure 3. Verhoeff–Van Gieson stain showing mid-dermal elastolysis, characterized by loss of elastic fibers in the middle portion of the dermis.

* Dermatology Resident Physician, Universidad UTE, Quito, Ecuador

Corresponding author:
Javier Rosero
javier.rosero94@gmail.com

the present case (Verhoeff–Van Gieson or orcein stain), which demonstrates the characteristic selective loss of elastic fibers within the mid–dermis, with preservation of normal elastic tissue in the superficial papillary dermis and the lower reticular dermis. This distinctive histopathological finding confirms the diagnosis of mid–dermal elastolysis.^{2,3}

Mid–dermal elastolysis is a rare acquired disorder of elastic tissue that predominantly affects middle-aged Caucasian women.⁴ Its pathogenesis involves an imbalance between matrix metalloproteinases, particularly MMP–9, and their tissue inhibitors, resulting in selective degradation of elastic fibers.⁵ Although ultraviolet radiation exposure has been identified as a triggering factor, the etiology remains unknown in many cases. The differential diagnosis includes anetoderma, pseudoxanthoma elasticum, elastoderma, and acquired cutis laxa.⁶ Unfortunately, no definitive effective treatment is currently available, although variable results have been reported with topical retinoids and strict photoprotection.⁷

INFORMED CONSENT

The patient included in this study provided written informed consent authorizing the use of her clinical data and images exclusively for research and scientific publication purposes. The authors guarantee that no personal identifying information has been disclosed and that no photographs allowing patient identification have been included.

REFERENCES

1. Gambichler T, Mamali K, Scheel C. A Brief Literature Update on Mid–dermal Elastolysis with an Emphasis on Pathogenetic and Therapeutic Aspects. *J Clin Aesthet Dermatol*. 2020;13(9):E53–E58. PMID: 33133343. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7577333/>
2. Aryal S, Li Y, Bashyal S, Qiang LY 4th, Rehman A. A Case Report on Mid–Dermal Elastolysis: A Distinctive Presentation on the Neck. *Cureus*. 2023;15(9):e45724. DOI: 10.7759/cureus.45724. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37868427/>
3. Zhang LH, Zhang Y, Li YL. Mid–Dermal Elastolysis: A Case Report and Literature Review. *Indian J Dermatol*. 2023;68(2):217–219. DOI: 10.4103/ijid.ijd_957_22. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10238976/>
4. Sinha P, Vashisht D, Madakshira MG, Sharma J. A Case of Mid–Dermal Elastolysis in a Male Patient with Dermoscopic Features. *Indian Dermatol Online J*. 2023;14(4):540–542. DOI: 10.4103/idoj.idoj_392_22. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37521229/>
5. Hoang N, Jibbe A, Fraga G, Rajpara A. Skin wrinkling of the upper arms: a case of mid–dermal elastolysis. *Dermatol Online J*. 2020;26(4):13030/qt1ws2x7fg. PMID: 32621685. Disponible en: <https://escholarship.org/uc/item/1ws2x7fg>
6. Byrne N, Burrows N. Mid–dermal elastolysis: a study of eight cases. *Br J Dermatol*. 2022;187(S1):150. DOI: 10.1111/bjd.21429. Disponible en: <https://academic.oup.com/bjd/article-abstract/187/S1/150/6700542>
7. DermNet NZ. Mid–dermal elastolysis [Internet]. Nueva Zelanda: DermNet; 2024 [citado 2025 Ene 8]. Disponible en: <https://dermnetnz.org/topics/mid-dermal-elastolysis>

ORCID

Javier Rosero  <https://orcid.org/0000-0002-3635-6653>

Carolina Narváez  <https://orcid.org/0009-0003-5405-1882>

José Plata  <https://orcid.org/0009-0006-5971-4886>

How to cite this article: Rosero J., Narváez C., Plata J. Elastólisis de la dermis media: Hallazgos frecuentes. – *Dermatología en Imágenes. Rev Dermatol Cent Úraga*. 2026;8(2).

Fecha de recepción: 9/6/2025
Fecha de aceptación: 10/6/2026

DERMATOLOGÍA EN IMÁGENES

Xantogranuloma necrobiótico diseminado: manifestación cutánea de una gammopatía monoclonal

Javier Rosero,^{1*} Carolina Narváez,^{2*} Ernesto Rosero^{3**}



Figura 1: Tumoración nodular difusa, máculas marrón oscuro que confluyen en manchas, escasas pápulas eucrómicas hacia mamas. Placas infiltradas y confluentes, de tonalidad pardo-amarillenta a eritemato-violácea, con contornos irregulares, policíclicos y arciformes, distribuidas en mamas y región toracoabdominal. Se observan sectores de aclaramiento central y una lesión redondeada de superficie costrosa en el abdomen inferior.

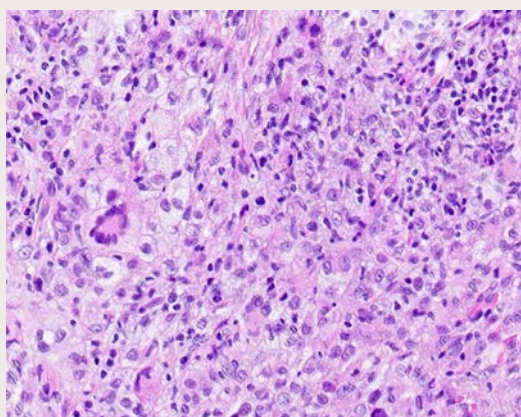


Figura 2: Biopsia cutánea con infiltrado xantogranulomatoso dérmico compuesto por histiocitos espumosos y células gigantes multinucleadas, asociado a necrobiosis del colágeno (hematoxilina-eosina).

Mujer de 67 años, con 8 meses de evolución de múltiples lesiones cutáneas. En el examen dermatológico se identificaron placas y nódulos firmes e infiltrados, de tonalidad pardo-amarillenta a eritemato-violácea, con áreas marrón oscuro, contornos irregulares, policíclicos y arciformes, y tendencia a la confluencia. Predominaban en mamas y región toracoabdominal, con lesiones adicionales en brazos, cuello y región periocular. En la figura 1 destacan extensas placas confluentes, sectores de aclaramiento central y una lesión redondeada de superficie costrosa en el abdomen inferior. Esta variabilidad cromática es compatible con el xantogranuloma necrobiótico, cuyas lesiones no siempre muestran una coloración amarillo-anaranjada evidente.

Los estudios complementarios revelaron una gammopatía monoclonal IgG kappa, con pico monoclonal de 2,8 g/dL. La biopsia cutánea mostró un infiltrado xantogranulomatoso dérmico constituido por histiocitos espumosos, células gigantes multinucleadas y áreas extensas de necrobiosis del colágeno (figura 2). La tinción con rojo Congo no evidenció depósitos de amiloide en la muestra y las tinciones especiales para microorganismos fueron negativas. La correlación entre la morfología clínica, los hallazgos histopatológicos y la paraproteinemia permitió establecer el diagnóstico de xantogranuloma necrobiótico.¹ Los criterios diagnósticos de consenso han sido validados recientemente frente a sus principales imitadores clinicopatológicos.²

* Médico posgradista en Dermatología, Universidad Tecnológica Equinoccial, Quito – Ecuador
 ** Médico general, investigador independiente, Quito – Ecuador.

Correspondencia:
 Javier Rosero
 javier.rosero94@gmail.com

El xantogranuloma necrobiótico es una histiocitosis no Langerhans rara y de curso crónico, estrechamente asociada a gammapatías monoclonales y discrasias de células plasmáticas. La evaluación conjunta por dermatología y hematología, así como la vigilancia hematológica prolongada, son fundamentales porque la alteración clonal puede preceder, coincidir con o aparecer después de las lesiones cutáneas.³⁻⁵ El diagnóstico diferencial incluye necrobiosis lipóidica, granuloma anular generalizado, xantomas y otras histiocitosis no Langerhans.

El tratamiento debe individualizarse según la extensión cutánea, el compromiso extracutáneo y la enfermedad hematológica subyacente. La evidencia disponible procede principalmente de series de casos y revisiones sistemáticas; las inmunoglobulinas intravenosas y los corticosteroides sistémicos se encuentran entre las opciones con mejor respaldo, junto con tratamientos dirigidos al clon plasmocitario cuando están indicados.⁶⁻⁷

CONSENTIMIENTO INFORMADO

La paciente firmó el consentimiento informado para el uso de sus imágenes y datos clínicos con fines de investigación y publicación científica. Se preservó la confidencialidad y no se incluyeron datos que permitieran su identificación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nelson CA, Zhong CS, Hashemi DA, Ashchyan HJ, Brown-Joel Z, Noe MH, et al. A multicenter cross-sectional study and systematic review of necrobiotic xanthogranuloma with proposed diagnostic criteria. *JAMA Dermatol.* 2020;156(3):270-279. doi:10.1001/jamadermatol.2019.4221.
2. Bassir F, Valido K, Maciejewski KR, Damsky W, Nelson CA. Validation of the Delphi consensus diagnostic criteria for necrobiotic xanthogranuloma. *JAMA Dermatol.* 2024;160(12):1361-1362. doi:10.1001/jamadermatol.2024.3198.
3. Claveau JS, Wetter DA, Kumar S. Cutaneous manifestations of monoclonal gammopathy. *Blood Cancer J.* 2022;12(4):58. doi:10.1038/s41408-022-00661-1.
4. Hilal T, DiCaudo DJ, Connolly SM, Reeder CB. Necrobiotic xanthogranuloma: a 30-year single-center experience. *Ann Hematol.* 2018;97(8):1471-1479. doi:10.1007/s00277-018-3301-1.
5. Higgins LS, Go RS, Dingli D, Kumar SK, Rajkumar SV, Dispenzieri A, et al. Clinical features and treatment outcomes of patients with necrobiotic xanthogranuloma associated with monoclonal gammopathies. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk.* 2016;16(8):447-452. doi:10.1016/j.clml.2016.04.009.
6. Steinhelfer L, Kühnel T, Jägle H, Mayer S, Karrer S, Haubner F, et al. Systemic therapy of necrobiotic xanthogranuloma: a systematic review. *Orphanet J Rare Dis.* 2022;17(1):132. doi:10.1186/s13023-022-02291-z.
7. Hansen I, Ghandili S, Abeck F, Bookken N, Schneider SW. Therapy of necrobiotic xanthogranuloma: case series and review of the literature. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2023;21(11):1315-1318. doi:10.1111/ddg.15195.
1. Nelson CA, Zhong CS, Hashemi DA, Ashchyan HJ, Brown-Joel Z, Noe MH, et al. A multicenter cross-sectional study and systematic review of

ORCID

Javier Rosero  <https://orcid.org/0000-0002-3635-6653>

Carolina Narváez  <https://orcid.org/0009-0003-5405-1882>

Ernesto Rosero  <https://orcid.org/0009-0008-8228-7258>

IMAGES IN DERMATOLOGY

Disseminated necrobiotic xanthogranuloma: A cutaneous manifestation of monoclonal gammopathy

Javier Rosero,^{*,} Carolina Narváez,^{**} Ernesto Rosero^{***}



Figure 1: Confluent infiltrated plaques ranging in color from yellowish-brown to erythematous-violaceous, with irregular, polycyclic, and arcuate borders, distributed over the breasts and thoracoabdominal region. Areas of central clearing are evident, along with a rounded lesion with a crusted surface on the lower abdomen.

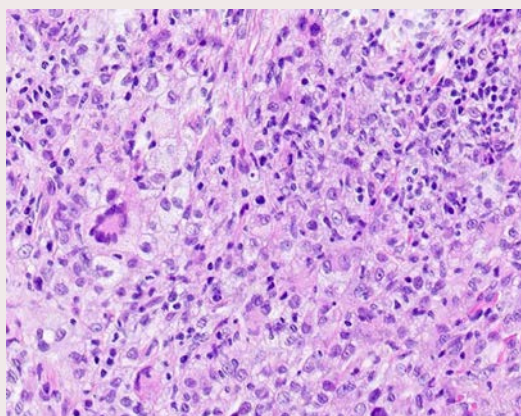


Figure 2: Skin biopsy showing a dermal xanthogranulomatous infiltrate composed of foamy histiocytes and multinucleated giant cells, associated with collagen necrobiosis (hematoxylin and eosin stain).

A 67-year-old woman presented with an 8-month history of multiple cutaneous lesions. Dermatological examination revealed firm, infiltrated plaques and nodules ranging in color from yellowish-brown to erythematous-violaceous, with dark brown areas, irregular, polycyclic, and arcuate borders, and a tendency to coalesce. The lesions predominantly involved the breasts and thoracoabdominal region, with additional lesions on the arms, neck, and periocular area. Figure 1 shows extensive confluent plaques with areas of central clearing and a rounded lesion with a crusted surface on the lower abdomen. This chromatic variability is consistent with necrobiotic xanthogranuloma, whose lesions do not invariably exhibit the characteristic yellow-orange discoloration.

Laboratory investigations revealed an IgG kappa monoclonal gammopathy, with a monoclonal protein (M-protein) level of 2.8 g/dL. Skin biopsy demonstrated a dermal xanthogranulomatous infiltrate composed of foamy histiocytes, multinucleated giant cells, and extensive areas of collagen necrobiosis (Figure 2). Congo red staining showed no evidence of amyloid deposition, and special stains for microorganisms were negative. Correlation of the clinical presentation, histopathological findings, and paraproteinemia established the diagnosis of necrobiotic xanthogranuloma.¹ Recently, consensus diagnostic criteria have been validated against its major clinicopathological mimickers.²

* Dermatology Resident, Universidad Tecnológica Equinoccial, Quito, Ecuador.

** General Practitioner, Independent Researcher, Quito, Ecuador.

Corresponding author:
Javier Rosero
javier.rosero94@gmail.com

Necrobiotic xanthogranuloma is a rare, chronic non-Langerhans cell histiocytosis that is strongly associated with monoclonal gammopathies and plasma cell dyscrasias. Multidisciplinary management involving both dermatology and hematology, together with long-term hematologic surveillance, is essential because the underlying clonal disorder may precede, coincide with, or develop after the onset of the cutaneous manifestations.³⁻⁵ The differential diagnosis includes necrobiosis lipoidica, generalized granuloma annulare, xanthomas, and other non-Langerhans cell histiocytoses.

Treatment should be individualized according to the extent of cutaneous involvement, extracutaneous manifestations, and the underlying hematologic disorder. Current evidence is derived primarily from case series and systematic reviews. Intravenous immunoglobulin (IVIG) and systemic corticosteroids are among the therapies with the strongest supporting evidence, together with plasma cell clone-directed therapies when indicated.⁶⁻⁷

INFORMED CONSENT

Written informed consent was obtained from the patient for the publication of her clinical information and images. Patient confidentiality was maintained, and no identifying information was included.

REFERENCES

1. Nelson CA, Zhong CS, Hashemi DA, Ashchyan HJ, Brown-Joel Z, Noe MH, et al. A multicenter cross-sectional study and systematic review of necrobiotic xanthogranuloma with proposed diagnostic criteria. *JAMA Dermatol.* 2020;156(3):270-279. doi:10.1001/jamadermatol.2019.4221.
2. Bassir F, Valido K, Maciejewski KR, Damsky W, Nelson CA. Validation of the Delphi consensus diagnostic criteria for necrobiotic xanthogranuloma. *JAMA Dermatol.* 2024;160(12):1361-1362. doi:10.1001/jamadermatol.2024.3198.
3. Claveau JS, Wetter DA, Kumar S. Cutaneous manifestations of monoclonal gammopathy. *Blood Cancer J.* 2022;12(4):58. doi:10.1038/s41408-022-00661-1.
4. Hilal T, DiCaudo DJ, Connolly SM, Reeder CB. Necrobiotic xanthogranuloma: a 30-year single-center experience. *Ann Hematol.* 2018;97(8):1471-1479. doi:10.1007/s00277-018-3301-1.
5. Higgins LS, Go RS, Dingli D, Kumar SK, Rajkumar SV, Dispenzieri A, et al. Clinical features and treatment outcomes of patients with necrobiotic xanthogranuloma associated with monoclonal gammopathies. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk.* 2016;16(8):447-452. doi:10.1016/j.clml.2016.04.009.
6. Steinhelfer L, Kühnel T, Jägle H, Mayer S, Karrer S, Haubner F, et al. Systemic therapy of necrobiotic xanthogranuloma: a systematic review. *Orphanet J Rare Dis.* 2022;17(1):132. doi:10.1186/s13023-022-02291-z.
7. Hansen I, Ghandili S, Abeck F, Booken N, Schneider SW. Therapy of necrobiotic xanthogranuloma: case series and review of the literature. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2023;21(11):1315-1318. doi:10.1111/ddg.15195.

ORCID

Javier Rosero  <https://orcid.org/0000-0002-3635-6653>

Carolina Narváez  <https://orcid.org/0009-0003-5405-1882>

Ernesto Rosero  <https://orcid.org/0009-0008-8228-7258>

— Normas de Publicación

La *Revista Dermatológica Centro Úraga* es una publicación de acceso abierto y sin costo, vigente desde el año 2019. Su principal objetivo es promover la investigación científica y contribuir al avance del conocimiento médico, sirviendo como un recurso valioso para la comunidad científica y médica con la difusión de hallazgos relevantes en el campo de la dermatología.

La publicación de las ediciones se realiza de manera continua, con ediciones cuatrimestrales (tres veces al año), bajo un riguroso proceso de revisión por pares, empleando el método de arbitraje doble ciego asignado por los editores. La revista se especializa en la divulgación de artículos originales, revisiones, reportes de casos clínicos, secciones interactivas como “*Haga su diagnóstico*” y contenidos visuales en dermatología y dermatoscopia.

Su propósito principal es abordar temas relevantes en el ámbito de la dermatología, con el fin de contribuir al desarrollo informativo e investigativo de la comunidad médica. El objetivo de esta publicación es servir como una plataforma sólida para la difusión de conocimientos científicos en dermatología, impulsando el estudio y el desarrollo de diversas patologías relacionadas con esta especialidad médica.

Indicaciones generales

El envío de manuscritos para publicación en la *Revista Dermatológica Centro Úraga* es completamente gratuito y debe realizarse a través del correo electrónico revista@druraga.com, adjuntando los siguientes documentos:

1. **Documento principal:** Un archivo en formato Word que cumpla con las especificaciones detalladas en la guía de elaboración de trabajos. Enlace para descargar las plantillas de manuscritos: https://drive.google.com/drive/folders/1jOfMJ5cbYoWw2f5HHQuNALBcSZj_adUm?usp=drive_link
2. **Declaración de derechos de autor:** Un documento que certifique la originalidad de la investigación. Enlace para descargar la estructura de este formato: https://drive.google.com/drive/folders/1jOfMJ5cbYoWw2f5HHQuNALBcSZj_adUm?usp=drive_link
3. **Consentimiento informado:** Un archivo en formato PDF firmado por el/los pacientes incluidos en el estudio. Este documento dependerá de los requerimientos específicos de cada institución en la que se realice el estudio.
4. **Carpeta de imágenes:** Los autores deberán adjuntar todas las imágenes utilizadas en el artículo en formato JPG, numeradas y en alta calidad. Las imágenes deben coincidir exactamente con las que se mencionan en el artículo, respetando las numeraciones en el lado superior izquierdo y eliminando cualquier elemento que pueda identificar a los pacientes, si aplica.

Se recomienda seguir cuidadosamente estas indicaciones para asegurar un proceso de revisión y publicación fluida.

Periodicidad

La *Revista Dermatológica Centro Úraga* publica tres ediciones al año en su sitio web, correspondientes a los meses de:

- Febrero
- Junio
- Octubre

Idioma de Publicación

Las ediciones de la revista están disponibles en español e inglés, con el objetivo de llegar a una audiencia más amplia dentro de la comunidad científica.

Modo de Financiamiento

La *Revista Dermatológica Centro Úraga* es financiada principalmente por su institución base, Úraga, Dermatología y Estética. Además, para cubrir los gastos operativos, incluye páginas publicitarias en cada edición, enfocadas en productos de laboratorios farmacéuticos.

Política de Antiplagio

Cada manuscrito enviado a la *Revista Dermatológica Centro Úraga* es sometido al sistema antiplagio COMPILATIO para garantizar la originalidad de los contenidos. Se aceptará un máximo de 10% de similitud en el informe final generado por el sistema.

Proceso de revisión, aceptación y publicación de artículos

Recepción del manuscrito

El autor debe enviar el manuscrito en formato Word junto con los documentos requeridos (mencionados en la sección de información general) al correo electrónico oficial.

Revisión inicial por la Editora en Jefe

1. La editora en jefe verifica la estructura y los componentes del artículo, revisa el formato de derechos de autor (completo y firmado), el consentimiento informado, y la carpeta de imágenes en formato JPG, asegurándose de que sean claras y correspondan exactamente al contenido del manuscrito.
2. Si el manuscrito cumple con todos los requisitos, se somete al sistema antiplagio COMPILATIO para verificar su originalidad.
 - Si el manuscrito aprueba, se notifica a los autores que se ha asignado al sistema de arbitraje de pares de doble ciego.
 - Si no cumple con los requisitos estructurales o documentales, se otorgan 7 días para realizar las correcciones.
 - Si excede el porcentaje permitido de similitud en el análisis antiplagio, se notifica a los autores que el manuscrito ha sido rechazado.
 - **Importante:** Solo se aceptará una única ronda de revisión y corrección. Si el autor vuelve a enviar el manuscrito con errores o incumple los requisitos establecidos, el manuscrito será rechazado para su publicación.

Asignación a Revisor Académico

El manuscrito aprobado en el primer filtro se asigna a un revisor especializado (nacionales e internacionales), quien evalúa exclusivamente el contenido científico bajo la modalidad de revisión por pares doble ciego, sin conocer los datos de los autores.

Plazos y manejo de revisiones:

- El revisor tiene un plazo de 15 días para enviar sus observaciones. Si no responde, se reasigna a otro revisor.
- Si el revisor solicita correcciones, se envía un informe detallado a los autores, quienes cuentan con 7 a 12 días para realizar los ajustes (dependiendo de la complejidad de las correcciones).
- **Importante:** Solo se aceptarán dos rondas de revisión y corrección. Si el autor vuelve a enviar el manuscrito con errores o incumple los requisitos establecidos, el manuscrito será rechazado para su publicación.

Revisión final por la Editora en Jefe

Una vez aprobado por el revisor académico, el manuscrito pasa al último filtro: la revisión final y aprobación por parte de la editora en jefe.

Plazos y metodología:

- El período de revisión final es de 7 a 15 días.
- Si se requieren ajustes, se aplica el mismo procedimiento que con los revisores académicos, otorgando a los autores un plazo adecuado para las correcciones.
- **Importante:** Solo se aceptarán dos rondas de revisión y corrección. Si el autor vuelve a enviar el manuscrito con errores o incumple los requisitos establecidos, el manuscrito será rechazado para su publicación.

Aprobación y Publicación

Tras la aprobación final, los autores reciben una carta oficial con los datos y la fecha de publicación del manuscrito.

Nota importante

Agradecemos la comprensión de los autores respecto a los tiempos asignados para las revisiones, ya que estos pueden estar sujetos a modificaciones debido a actividades adicionales o situaciones imprevistas que puedan surgir durante el proceso.

Especificaciones del formato del manuscrito

Texto principal

- Fuente: Arial o Times New Roman.
- Tamaño: 12 puntos.
- Interlineado: 1,5 líneas.
- Alineación: Texto justificado.

Márgenes del documento Word:

- Margen inferior y derecho: 2,00 cm.
- Margen izquierdo y superior: 3,00 cm.

Imágenes

Todas las imágenes incluidas en el manuscrito deben cumplir con los siguientes requisitos:

Numeración

- En el lado superior izquierdo de cada imagen, incluir el número correspondiente.

Descripción

- Colocar una breve descripción en la parte inferior de cada imagen (por ejemplo, Figura 1: Lesión clínica inicial o Figura 2: Resultado de biopsia).

Consistencia

- Todas las imágenes deben tener el mismo tamaño, estar alineadas y presentarse de forma ordenada en el documento.

Imágenes compuestas

- Si se trata de dos imágenes unidas, deben enviarse en el documento Word en el mismo formato en que serán publicadas.

Calidad

- No se aceptan capturas de pantalla debido a la baja resolución.
- Las imágenes originales deben enviarse en alta resolución.

Privacidad del paciente

- En imágenes clínicas que incluyan rostros, los ojos del paciente deben estar cubiertos para proteger su identidad.

Citas y Referencias Bibliográficas

Estilo

- Se debe utilizar el estilo Vancouver para las referencias bibliográficas.

Citas en el texto

- Para una sola cita, utilice un superíndice sin paréntesis, por ejemplo: ⁽¹⁾
- Para dos citas consecutivas, use superíndices separados por paréntesis, por ejemplo: ⁽¹⁾ ⁽²⁾.

Formato de referencias bibliográficas

- Las referencias deben seguir el estilo Vancouver, con el formato adecuado para libros, artículos científicos y otros recursos según las normas de este estilo.

Tipos de artículos que publica la revista

Con el objetivo de facilitar la elaboración y organización de los manuscritos recibidos para su publicación en la *Revista Dermatológica Centro Úraga*, se ha diseñado una guía que sintetiza los formatos académicos requeridos para los diferentes tipos de trabajos. Enlace para descargar la guía: https://drive.google.com/file/d/1-wIY2jJ-ZnGJ766AWlPClnnqsJwnvyRh/view?usp=drive_link

Artículo Original

Un artículo original es un documento científico que presenta resultados inéditos de investigaciones realizadas por los autores, estructurado de manera que sea claro y reproducible. Este tipo de trabajo incluye un título descriptivo, un resumen de 250 palabras que resuma el objetivo, métodos, hallazgos y conclusiones, y se desarrolla con una introducción que contextualice el estudio, una sección de material y métodos que detalle el diseño y las técnicas utilizadas, resultados presentados objetivamente con apoyo de gráficos y tablas, una discusión que analice la relevancia y las implicaciones de los ha-

hallazgos, y una conclusión que resuma los aportes del estudio. Debe incluir un mínimo 30 referencias actualizadas según el estilo Vancouver, mantener un formato estandarizado y, en caso de incluir imágenes clínicas, garantizar la privacidad de los pacientes mediante el consentimiento informado. Plantilla del formato del artículo original: https://docs.google.com/document/d/1gv6PB_t_d9tPX_skAEQU1ETfw_q3Fpcu/edit?usp=drive_link&ouid=106978516861795074834&rtpof=true&sd=true

Artículo de Revisión

Un artículo de revisión es un documento que recopila, analiza y sintetiza información publicada previamente sobre un tema específico, con el objetivo de proporcionar una visión integral y actualizada. Este tipo de artículo debe incluir un título claro y descriptivo, un resumen de hasta 250 palabras que resuma el propósito, la metodología empleada y los hallazgos principales, así como palabras clave relacionadas con el tema. La estructura abarca una introducción que contextualice y justifique la importancia del tema, una descripción detallada de los métodos de búsqueda y selección de literatura, una discusión que interprete los hallazgos relevantes, señalando fortalezas, limitaciones y vacíos en el conocimiento, y una conclusión que sintetice los puntos clave e indique posibles áreas de investigación futura. Se debe incluir un mínimo de 30 referencias bibliográficas en estilo Vancouver, asegurando que sean actuales y científicamente relevantes.

Plantilla del formato del artículo de revisión: https://docs.google.com/document/d/1wAGORhogut-jvBo8MM7iKginyayCFcpRk/edit?usp=drive_link&ouid=106978516861795074834&rtpof=true&sd=true

Reporte de Casos Clínicos

Un reporte de caso clínico es un documento científico que describe en detalle uno o más casos médicos relevantes, destacando su importancia y contribución al conocimiento dermatológico. Este tipo de artículo incluye un título descriptivo con la especificación del número de casos presentados, un resumen de hasta 150 palabras que resuma el propósito, características del paciente, hallazgos principales, enfoque terapéutico y resultados, además de palabras clave en orden alfabético. La estructura abarca una introducción breve que justifique la relevancia del caso, una descripción detallada del caso clínico (datos del paciente, diagnóstico, tratamiento y evolución) apoyada con imágenes clínicas claras y en alta resolución, una discusión que analice los hallazgos en comparación con la literatura existente y una conclusión que sintetice el aporte del caso a la práctica médica. Es obligatorio adjuntar el consentimiento informado del paciente y cumplir con un mínimo de 15 referencias bibliográficas en estilo Vancouver, garantizando la calidad y actualidad de las fuentes.

Plantilla del formato de reporte de casos clínicos: https://docs.google.com/document/d/1EqhpXFkI-vlxfXKb-71Dfa4ANEMswSB_c/edit?usp=drive_link&ouid=106978516861795074834&rtpof=true&sd=true

Cartas al Editor

Una carta al editor es un formato breve y estructurado dirigido al editor de la revista, que permite a los autores expresar comentarios, críticas, preguntas o reflexiones sobre temas relevantes en dermatología. Estas cartas deben incluir un título claro y descriptivo, un saludo breve al editor y un cuerpo que presente el argumento principal, respaldado con evidencias sólidas y referencias científicas. Si

la carta aborda un caso clínico, es obligatorio adjuntar imágenes clínicas en alta resolución con descripciones adecuadas y cumplir con las normativas de privacidad. El cierre debe resumir el punto principal de la carta. Se requiere un mínimo de 10 referencias bibliográficas en estilo Vancouver, asegurando que sean actuales y relevantes.

Plantilla del formato de cartas al editor: https://docs.google.com/document/d/1IzrI-qdxVBJ2BSi-kcDAwb1_hTLND_ZhW/edit?usp=drive_link&ouid=106978516861795074834&rtpof=true&sd=true

Haga su Diagnóstico

Es un escrito que presenta un caso de interés en dermatología, diseñado para estimular el análisis diagnóstico del lector. Este tipo de artículo incluye un título que describe de manera general la lesión o caso clínico, sin revelar el diagnóstico final. La sección de cuadro clínico debe ofrecer información concisa sobre el paciente, como edad, género, antecedentes relevantes y hallazgos principales, acompañada de imágenes clínicas de alta calidad con descripciones adecuadas, cumpliendo con los estándares de privacidad del paciente. El diagnóstico final se presenta con una breve explicación de los hallazgos y estudios complementarios que lo justifican, mientras que la discusión analiza las particularidades del caso, su relevancia clínica y su relación con la literatura existente. Se requiere adjuntar el consentimiento informado del paciente y un mínimo de 6 referencias bibliográficas en estilo Vancouver, asegurando la calidad científica del contenido.

Plantilla del formato de Haga su diagnóstico: https://docs.google.com/document/d/1I3rQ-Cao8mDw-2UOxett68vUJuK-7hyF/edit?usp=drive_link&ouid=106978516861795074834&rtpof=true&sd=true

Dermatología en Imágenes

El manuscrito “Dermatología en Imágenes” está diseñado para resaltar hallazgos clínicos relevantes mediante el uso de imágenes de alta calidad que tienen un enfoque educativo y diagnóstico. Este tipo de manuscrito debe incluir un título breve y descriptivo, acompañado de imágenes que cumplan con estándares de calidad, como alta resolución, alineación uniforme y numeración en el lado superior izquierdo, garantizando siempre la privacidad del paciente. Cada imagen debe estar vinculada a una descripción breve que explique los hallazgos observados, incluyendo el diagnóstico clínico o histopatológico cuando sea necesario. Es fundamental adjuntar el consentimiento informado del paciente y citar un mínimo de 5 referencias bibliográficas en estilo Vancouver para respaldar el contenido.

Plantilla del formato de Dermatología en Imágenes: https://docs.google.com/document/d/1YD-1BWgYWO_k2N8LEqU6fLFchBsssQsZL/edit?usp=drive_link&ouid=106978516861795074834&rtpof=true&sd=true

Dermatoscopía en Imágenes

El manuscrito “Dermatoscopia en Imágenes” destaca hallazgos clínicos y dermatoscópicos relevantes mediante imágenes de alta resolución (hasta dos clínicas y dos dermatoscópicas), numeradas en el lado superior izquierdo. Incluye una descripción detallada de patrones, colores y estructuras observadas, junto con datos clave del paciente (edad, sexo, evolución de la lesión), sin revelar el diagnóstico en esta sección. El diagnóstico final, respaldado por hallazgos y estudios complementarios, se presenta por separado.

Es obligatorio incluir el consentimiento informado del paciente y citar al menos 5 referencias en estilo Vancouver. Este formato facilita la interpretación y análisis de casos dermatológicos.

Plantilla del formato de Dermatoscopía en Imágenes: https://docs.google.com/document/d/1bPOho-tEPQ2oRdEWg2S8XMD7GYHR_z0ce/edit?usp=drive_link&ouid=106978516861795074834&am-p;rtpof=true&sd=true

Derechos de autor

La *Revista Dermatológica Centro Úraga* permite a los autores y usuarios leer, descargar, copiar, imprimir, citar, reproducir, distribuir y compartir los artículos con fines académicos e informativos, incluyendo su publicación en repositorios, blogs personales o redes sociales, siempre y cuando se reconozca la fuente original mediante una cita adecuada.

Todos los contenidos están protegidos bajo la licencia Creative Commons Reconocimiento-CompartirIgual 4.0 Internacional, que autoriza el uso, adaptación y redistribución, tanto con fines comerciales como no comerciales, asegurando siempre el reconocimiento al autor y que cualquier modificación se comparta bajo los mismos términos.

Declaración de Privacidad

La información personal proporcionada, como nombres y correos electrónicos, será utilizada exclusivamente para los fines establecidos por la revista y no se compartirá con terceros.

Sitio web de la revista: <https://revistadcu.ec/>

Correo electrónico: revista@druraga.com

I S S N: 2 8 0 6 - 5 5 8 1

— Publishing Guidelines

The *Dermatological Journal Centro Úraga* is an open-access, free publication that has been in effect since 2019. Its main objective is to promote scientific research and contribute to the advancement of medical knowledge, serving as a valuable resource for the scientific and medical community by disseminating relevant findings in the field of dermatology.

The journal is published continuously, with quarterly editions (three times a year), under a rigorous peer review process, using the double-blind arbitration method assigned by the editors. The journal specializes in the dissemination of original articles, reviews, clinical case reports, interactive sections such as “Make your diagnosis” and visual content in dermatology and dermoscopy.

Its main purpose is to address relevant topics in the field of dermatology, in order to contribute to the informative and investigative development of the medical community. The objective of this publication is to serve as a solid platform for the dissemination of scientific knowledge in dermatology, promoting the study and development of various pathologies related to this medical specialty.

General indications

Submission of manuscripts for publication in the *Dermatological Journal Centro Úraga* is completely free and must be done via email revista@druraga.com, attaching the following documents:

1. **Main document:** A Word file that meets the specifications detailed in the paper preparation guide. Link to download the manuscript templates: https://drive.google.com/drive/folders/1jOfMJ5cbYoWw2f5HHQuNALBcSZj_adUm?usp=drive_link
2. **Copyright Statement:** A document certifying the originality of the research. Link to download the structure of this format: https://drive.google.com/drive/folders/1jOfMJ5cbYoWw2f5HHQuNALBcSZj_adUm?usp=drive_link
3. **Informed consent:** A PDF file signed by the patient(s) included in the study. This document will depend on the specific requirements of each institution where the study is conducted.
4. **Image folder:** Authors must attach all images used in the article in JPG format, numbered and in high quality. The images must exactly match those mentioned in the article, respecting the numbers on the top left side and eliminating any element that could identify the patients, if applicable.

It is recommended that these guidelines be followed carefully to ensure a smooth review and publication process.

Periodicity

The *Dermatological Journal Centro Úraga* publishes three issues per year on its website, corresponding to the months of:

- February
- June
- October

Language of Publication

The journal's editions are available in Spanish and English, with the aim of reaching a broader audience within the scientific community.

Financing Mode

The *Dermatological Journal Centro Úraga* is mainly funded by its parent institution, Úraga, Dermatology and Aesthetics. In addition, to cover operating costs, it includes advertising pages in each edition, focused on pharmaceutical laboratory products.

Anti-Plagiarism Policy

Each manuscript submitted to the *Dermatological Journal Centro Úraga* is subjected to the anti-plagiarism system COMPILATIO to ensure the originality of the content. A maximum of 10% similarity will be accepted in the final report generated by the system.

Process of review, acceptance and publication of articles

Manuscript reception

The author must send the manuscript in Word format along with the required documents (mentioned in the general information section) to the official email.

Initial review by the Editor-in-Chief

1. The editor-in-chief verifies the structure and components of the article, reviews the copyright form (complete and signed), the informed consent, and the folder of images in JPG format, ensuring that they are clear and correspond exactly to the content of the manuscript.
2. If the manuscript meets all the requirements, it is submitted to the COMPILATIO anti-plagiarism system to verify its originality.
 - If the manuscript is approved, the authors are notified that it has been assigned to the double-blind peer review system.
 - If it does not comply with the structural or documentary requirements, 7 days are granted to make corrections.
 - If it exceeds the allowed percentage of similarity in the anti-plagiarism analysis, the authors are notified that the manuscript has been rejected.
 - Important: Only one round of revision and correction will be accepted. If the author resubmits the manuscript with errors or does not comply with the established requirements, the manuscript will be rejected for publication.

Assignment to Academic Reviewer

The manuscript approved in the first filter is assigned to a specialized reviewer (national and international), who exclusively evaluates the scientific content under the double-blind peer review modality, without knowing the data of the authors.

Deadlines and handling of reviews:

- The reviewer has 15 days to submit his/her comments. If he/she does not respond, the review will be reassigned to another reviewer.
- If the reviewer requests corrections, a detailed report is sent to the authors, who have 7 to 12 days to make the adjustments (depending on the complexity of the corrections).
- Important: Only two rounds of revision and correction will be accepted. If the author resubmits the manuscript with errors or does not comply with the established requirements, the manuscript will be rejected for publication.

Final review by the Editor-in-Chief

Once approved by the academic reviewer, the manuscript goes through the last filter: the final review and approval by the editor-in-chief.

Deadlines and methodology:

- The final review period is 7 to 15 days.
- If adjustments are required, the same procedure applies as with academic reviewers, giving authors adequate time to make corrections.
- Important: Only two rounds of revision and correction will be accepted. If the author resubmits the manuscript with errors or does not comply with the established requirements, the manuscript will be rejected for publication.

Approval and Publication

After final approval, authors receive an official letter with the details and publication date of the manuscript.

Important note

We appreciate the authors' understanding regarding the time allotted for revisions, as these may be subject to modifications due to additional activities or unforeseen situations that may arise during the process.

Manuscript Format Specifications

Main text

- Font: Arial or Times New Roman.
- Size: 12 points.
- Line spacing: 1.5 lines.
- Alignment: Justified text.

Word document margins:

- Bottom and right margin: 2.00 cm.
- Left and top margin: 3.00 cm.

Images

All images included in the manuscript must meet the following requirements:

Numbering

- On the top left side of each image, include the corresponding number.

Description

- Place a brief description at the bottom of each image (e.g., Figure 1: Initial clinical lesion or Figure 2: Biopsy result).

Consistency

- All images should be the same size, aligned, and presented neatly in the document.

Composite images

- If two images are joined together, they must be sent in the Word document in the same format in which they will be published.

Quality

- Screenshots are not accepted due to low resolution.
- Original images must be sent in high resolution.

Patient privacy

- In clinical images that include faces, the patient's eyes should be covered to protect their identity.

Citations and Bibliographic References

Style

- Se debe utilizar el estilo Vancouver para las referencias bibliográficas.

Citas en el texto

- For a single citation, use a superscript without parentheses, for example: ⁽¹⁾
- For two consecutive citations, use superscripts separated by parentheses, for example: ⁽¹⁾ ⁽²⁾.

Bibliographic reference format

- References must follow the Vancouver style, with the appropriate format for books, scientific articles and other resources according to the standards of this style.

Types of articles published by the magazine

In order to facilitate the preparation and organization of manuscripts received for publication in the *Dermatological Journal Centro Úraga*, a guide has been designed that summarizes the academic formats required for different types of work. Link to download the guide: https://drive.google.com/file/d/1-wIY2jJ-ZnGJ766AWlPClnnqsJwnvyRh/view?usp=drive_link

Original Article

An original article is a scientific document that presents unpublished results of research conducted by the authors, structured in a way that is clear and reproducible. This type of work includes a descriptive title, a 250-word abstract that summarizes the objective, methods, findings, and conclusions, and is developed with an introduction that contextualizes the study, a material and methods section that details the design and techniques used, results presented objectively with the support of graphs and tables, a discussion that analyzes the relevance and implications of the findings, and a conclusion that summarizes the contributions of the study.

It must include a minimum of 30 updated references according to the Vancouver style, maintain a standardized format and, if clinical images are included, guarantee patient privacy through informed consent. Original article format template: https://docs.google.com/document/d/1gv6PB_t_d9tPX_skAEQU1ETfw_q3Fpcu/edit?usp=drive_link&ouid=106978516861795074834&rtpof=true&sd=true

Review Article

A review article is a document that compiles, analyses and synthesizes previously published information on a specific topic, with the aim of providing a comprehensive and up-to-date overview. This

type of article should include a clear and descriptive title, an abstract of up to 250 words summarizing the purpose, methodology employed and main findings, as well as keywords related to the topic. The structure includes an introduction that contextualizes and justifies the importance of the topic, a detailed description of the literature search and selection methods, a discussion that interprets the relevant findings, pointing out strengths, limitations and gaps in knowledge, and a conclusion that synthesizes the key points and indicates possible areas for future research. A minimum of 30 bibliographic references in Vancouver style should be included, ensuring that they are current and scientifically relevant. Review article format template: https://docs.google.com/document/d/1wAGORhogutjvBo8MM7iKgin-yayCFcpRk/edit?usp=drive_link&ouid=106978516861795074834&rtpof=true&sd=true

Clinical Case Report

A clinical case report is a scientific document that describes in detail one or more relevant medical cases, highlighting their importance and contribution to dermatological knowledge. This type of article includes a descriptive title specifying the number of cases presented, an abstract of up to 150 words summarizing the purpose, patient characteristics, main findings, therapeutic approach and results, as well as keywords in alphabetical order. The structure includes a brief introduction justifying the relevance of the case, a detailed description of the clinical case (patient data, diagnosis, treatment and evolution) supported by clear, high-resolution clinical images, a discussion analyzing the findings in comparison with existing literature, and a conclusion summarizing the contribution of the case to medical practice. It is mandatory to attach the patient's informed consent and to include a minimum of 15 bibliographic references in Vancouver style, guaranteeing the quality and timeliness of the sources. Clinical case report format template: https://docs.google.com/document/d/1EqhpXFkIvIx-fXKb-71Dfa4ANEMswSB_c/edit?usp=drive_link&ouid=106978516861795074834&rtpof=true&sd=true

Letters to the Editor

A letter to the editor is a brief, structured format addressed to the journal's editor, allowing authors to express comments, criticisms, questions, or reflections on relevant topics in dermatology. These letters should include a clear, descriptive title, a brief greeting to the editor, and a body presenting the main argument, supported by solid evidence and scientific references. If the letter addresses a clinical case, it is mandatory to attach high-resolution clinical images with adequate descriptions and comply with privacy regulations. The closing should summarize the main point of the letter. A minimum of 10 bibliographic references in Vancouver style is required, ensuring that they are current and relevant. Letter to the editor template: https://docs.google.com/document/d/1IzrI-qdxVBJ2BSikcDAwb1_hTLND_ZhW/edit?usp=drive_link&ouid=106978516861795074834&rtpof=true&sd=true

Make Your Diagnosis

This is a paper that presents a case of interest in dermatology, designed to stimulate the reader's diagnostic analysis. This type of article includes a title that generally describes the lesion or clinical case, without revealing the final diagnosis. The clinical picture section should provide concise information about the patient, such as age, gender, relevant history and main findings, accompanied by high-quality clinical images with adequate descriptions, complying with patient privacy standards. The final diagnosis is presented with a brief explanation of the findings and complementary studies that justify it, while the discussion analyzes the particularities of the case, its clinical relevance and its relationship with the existing literature. The patient's informed consent and a minimum of 6 bibliographic references

in Vancouver style are required, ensuring the scientific quality of the content.

Make Your Diagnosis Format Template: https://docs.google.com/document/d/1I3rQ-Cao8mDw-2UOxet-t68vUJuK-7hyF/edit?usp=drive_link&ouid=106978516861795074834&rtpof=true&sd=true

Dermatology in Images

The “Dermatology in Images” manuscript is designed to highlight relevant clinical findings through the use of high-quality images that have an educational and diagnostic focus. This type of manuscript should include a brief, descriptive title, accompanied by images that meet quality standards, such as high resolution, uniform alignment, and numbering on the upper left side, always ensuring patient privacy. Each image should be linked to a brief description explaining the findings observed, including the clinical or histopathological diagnosis when necessary. It is essential to attach the patient’s informed consent and cite a minimum of 5 bibliographic references in Vancouver style to support the content.

Dermatology in Images format template: https://docs.google.com/document/d/1YD1BWgYWQ_k2N8LEqU6fLFchBsssQsZL/edit?usp=drive_link&ouid=106978516861795074834&rt-pof=true&sd=true

Dermoscopy in Images

The “Dermoscopy in Images” manuscript highlights relevant clinical and dermoscopic findings using high-resolution images (up to two clinical and two dermoscopic), numbered on the upper left side. It includes a detailed description of patterns, colors and structures observed, along with key patient data (age, sex, lesion evolution), without revealing the diagnosis in this section. The final diagnosis, supported by complementary findings and studies, is presented separately. It is mandatory to include the patient’s informed consent and cite at least 5 references in Vancouver style. This format facilitates the interpretation and analysis of dermatological cases.

Dermoscopy in Images format template: https://docs.google.com/document/d/1bPOhotEPQ2oRdEWg2S8X-MD7GYHR_zoce/edit?usp=drive_link&ouid=106978516861795074834&rtpof=true&sd=true

Copyright

The *Dermatological Journal Centro Úraga* allows authors and users to read, download, copy, print, cite, reproduce, distribute and share articles for academic and informational purposes, including their publication in repositories, personal blogs or social networks, provided that the original source is acknowledged by means of an appropriate citation. All content is protected under the Creative Commons Attribution-ShareAlike 4.0 International license, which authorizes use, adaptation and redistribution for both commercial and non-commercial purposes, always ensuring recognition of the author and that any modification is shared under the same terms.

Privacy Statement

The personal information provided, such as names and emails, will be used exclusively for the purposes established by the magazine and will not be shared with third parties.

Journal website: <https://revistadcu.ec/>

Email: revista@druraga.com

ISSN: 2 8 0 6 - 5 5 8 1





RDCU | REVISTA DERMATOLOGICA
CENTRO URAGA

OFFICIAL PUBLICATION DERMATOLOGIC CENTER URAGA

VOLUMEN 8 \ NÚMERO 2 \ AÑO 2026 \ GUAYAQUIL-ECUADOR